Aus der Universitäts - Hals-, Nasen- und Ohrenklinik
mit Poliklinik im Klinikum Steglitz der
Freien Universität Berlin
(Leiter: Prof. Dr. med. D. Zühlke)

Entwicklung und Wandlung hörverbessernder Operationen bei Ohrfehlbildungen unter besonderer Berücksichtigung der Literaturstellen von OMBREDANNE

Dissertation
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde
am Fachbereich Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Zahnärztin Heike Bast
aus Waltrop

1974

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546512_0085

Aus der Universitäts - Hals-, Nasen- und Ohrenklinik
mit Poliklinik im Klinikum Steglitz der
Freien Universität Berlin
(Leiter: Prof. Dr. med. D. Zühlke)

Entwicklung und Wandlung hörverbessernder Operationen bei Ohrfehlbildungen unter besonderer Berücksichtigung der Literaturstellen von OMBREDANNE

Dissertation
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde
am Fachbereich Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Zahnärztin Heike Bast
aus Waltrop

Referent: Prof. Dr. med. D. Zühlke

Korreferent: Prof. Dr.med. Dr.med.dent. R. Stellmach

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereiches Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 20. Juni 1974

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	EINLEITUNG	6
2.	KURZE DARSTELLUNG DER ENTWICKLUNG DES OHRES	7
3.	ZUR ÄTIOLOGIE DER OHRMISSBILDUNGEN	14
	3.1. Vorkommen der Ohrmißbildungen in Bezug auf die Häufigkeit, das Geschlecht und die Seite	17
4.	MORPHOLOGIE DER OHRMISSBILDUNGEN	18
	4.1. Klassifikation der Befunde	19
	4.2. Pathologisch-anatomische Befunde von OMBREDANNE bei den "großen" und "kleinen" Aplasien	25
5.	ALLGEMEINES ÜBER DIE ENTWICKLUNG DER FUNKTIONELLEN OHRCHIRURGIE	31
6.	DARSTELLUNG DER CHRONOLOGISCHEN ENTWICKLUNG UND WANDLUNG HÖRVERBESSERNDER OPERATIONEN BEI "ATRESIA AURIS CONGENITA"	33
7.	DIAGNOSE, BEFUNDE UND OPERATIVES VORGEHEN BEI DEN "KLEINEN APLASIEN"	42
	7.1. Zur Diagnostik der "kleinen Aplasien"	42
	7.2. Audiometrische und röntgenologische Befunde	43
	7.3. Von OMBREDANNE angegebene Hilfsmittel zur Erleichterung der Diagnosestellung bei den "kleinen Aplasien"	45
	7.4. Befunde bei den "kleinen Aplasien"	47
	7.5. Operatives Vorgehen bei den "kleinen Aplasien"	51
	7.6. Operatives Vorgehen von OMBREDANNE bei "kleinen Aplasien"	53

		Seite
8.	ERGEBNISSE VON INSGESAMT 156 HÖRVERBESSERNDEN OPERATIONEN BEI "KLEINEN APLASIEN"	58
	8.1. Zusammenfassende Betrachtung der Operationsergebnisse	81
9.	OPERATIONSINDIKATION, OPERATIONSTERMIN UND OPERATIVES VORGEHEN BEI DEN "GROSSEN APLASIEN"	82
	9.1. Indikationsstellung zur operativen Therapie bei Patienten mit ein- und beidseitiger "Atresia auris congenita"	82
	9.2. Operationsalter	84
	9.3. Operatives Vorgehen bei "Atresia auris congenita" mit Gehörgangsatresie	86
	9.4. Ohrmuschelrekonstruktion	90
10.	ERGEBNISSE HÖRVERBESSERNDER OPERATIONEN BEI "ATRESIA AURIS CONGENITA" MIT GEHÖRGANGSATRESIE	91
	10.1. Zusammenfassende Betrachtung der Ergebnisse hörverbessernder Operationen bei "Atresia auris congenita" mit Gehörgangsatresie	104
	10.2. Postoperative Komplikationen nach Operation der "Atresia auris congenita"	106
11.	SCHLUSSBETRACHTUNG	108
12.	ZUSAMMENFASSUNG	110
13.	LITERATURVERZEICHNIS	111
14.	DANKSAGUNG	133
15.	LEBENSLAUF	134

1. EINLEITUNG

Versuche, Patienten mit angeborenen Ohrfehlbildungen auf operativem Wege zu einem besseren Gehör zu verhelfen, gehen bis in die Anfänge des 19. Jahrhunderts zurück.
Die heutige Ohrchirurgie baut somit auf einer fast 100-jährigen Erfahrung auf.
Während dieser Zeit haben Indikation und Therapie auf Grund der modernen Diagnostik und neuer otochirurgischer Verfahren eine entscheidende Weiterentwicklung erfahren.
Angriffsziel dieser hörverbessernden Operationen bei Ohrfehlbildungen sind die Mißbildungen des äußeren Ohres (Ohrmuschelmißbildungen, Gehörgangsatresien), des Mittelohres (Trommelfell, tympanale Strukturen) und der knöchernen Labyrinthwand. Patienten mit unzureichender Funktion des sensoperceptiven Anteils bleiben von solchen Eingriffen ausgeschlossen.
In dieser Arbeit sollen die sich im Laufe der Zeit entwickelten Operationsindikationen und -methoden aufgeführt und, wenn möglich, einander gegenübergestellt werden.
Dieser Überblick kann nur Anspruch auf eine gewisse Vollständigkeit erheben, wenn die Literaturstellen des Pariser Otologen MARCEL OMBREDANNE besondere Berücksichtigung finden.
Seine Veröffentlichungen begründen sich auf über 800 beobachtete Ohrmißbildungen, ein im Vergleich zu anderen Autoren außergewöhnlich großes Krankengut. Zudem gewinnen seine seit 1944 erschienenen Berichte noch besonderen Wert, da sie genaue Angaben über die Operationsmethoden und -ergebnisse beinhalten.

2. KURZE DARSTELLUNG DER ENTWICKLUNG DES OHRES

Die ursächlichen Zusammenhänge in der Entstehung angeborener Entwicklungsstörungen des Menschen sind vielfältig und kompliziert.
Die große Variationsbreite der pathologisch-anatomischen Befunde läßt den Zeitpunkt und die Dauer der Entwicklungshemmung in verschiedene embryologische Stadien zurückführen.
Zum Verständnis der Mißbildungen des Ohres sei ein kurzer Abschnitt über die regelrechte Entwicklung vorangestellt.

Die drei Teile des Ohres, äußeres, mittleres und inneres Ohr, entwickeln sich aus verschiedenen embryonalen Anlagen.
Die Ausbildung des Innenohrs beginnt mit der Ohrplakode als Epithelverdickung des äußeren Keimblattes. Sie tritt beim Embryo mit zwei bis drei Ursegmenten zu beiden Seiten der noch offenen Neuralplatte im Bereich des späteren Hinterhirns auf (8,11). Diese Ektodermverdickung senkt sich beim Keimling von 2,4 mm Länge in das darunterliegende Gewebe der Kopfanlage ein und bildet die Ohrgrube (18), die sich durch Zusammenwachsen ihrer Ränder schließt und als Ohrbläschen für kurze Zeit noch mit dem Oberflächenepithel durch einen Epithelstrang verbunden ist. Dieser Vorgang dauert bis zur 4. Embryonalwoche (8).
Aus dem nun birnenförmigen Bläschen heraus bildet sich an der medialen Seite dorsalwärts die erste Anlage des Recessus labyrinthi. Beim Embryo von 12 mm Länge ist er in den proximal gelegenen Ductus und in den distalen Saccus geteilt (18).
Zur gleichen Zeit gliedert sich das Bläschen in einen dorsalen und ventralen Abschnitt, von denen der erste den Utriculus und die Bogengänge, der letzte den Sacculus und den phylogenetisch von ihm ableitbaren Ductus cochlearis bildet.
Die Anlage der Schnecke löst sich vom Sacculus bis auf den engen Ductus reuniens und wächst bis zur 10. Embryonalwoche zu einem spiralig gewundenen Schlauch von 2,5 Windungen aus. Die Bogengänge, voll ausgebildet in der 22. Woche, entwickeln sich aus dem dorsalen Abschnitt.
Beim Keimling von 2,7 mm Länge liegt cranial vom Gehörbläschen

eine Anhäufung sich allmählich nach medial verlagernder Zellen, die das Ganglion acustico-faciale darstellen. Das Ganglion faciale gliedert sich ab, das Ganglion acusticum teilt sich in einen oberen und unteren Abschnitt.
Der obere spaltet die Christa ampullaris sup. und lat. ab, der Rest wird zur Macula utriculi. Der untere Abschnitt entsendet einen Fortsatz zur Bildung der Christa ampullaris post., der Macula sacculi und der Papilla basilaris cochleae. Periphere Fasern wachsen gegen den Hirnstamm und bilden den Nervus vestibularis und cochlearis.
Unter dem Einfluß des Labyrinthes verdichtet sich in der 7. Embryonalwoche das umgebende Mesoderm und bildet die knorpelige, später knöcherne Labyrinthkapsel. Die zwischen ihr und dem membranösen Labyrinth gelegene Schicht lockeren mesodermalen Gewebes fließt durch Erweiterung der Interzellularbrücken zu den perilymphatischen Räumen zusammen. Die Verknöcherung der knorpeligen Labyrinthkapsel kann bei einem Feten von 22 Wochen als beendet angesehen werden.

Das Mittelohr, bestehend aus Tuba auditiva, Cavum tympani, Ossicula auditus und den Cellulae mastoideae, entstammt der ersten Schlundtasche.
Tube und Pauke bilden zusammen die primäre Paukenhöhle, die beim Embryo von 5 mm Länge Verbindung mit dem Ektoderm der ersten Kiemenfurche hat. Diese von der 4. bis 7. Woche verlaufende Entwicklung wird als Anlegungsperiode bezeichnet (56).
In der 5. Woche trennt einwachsendes und proliferierendes Bindegewebe des ersten und zweiten Kiemenbogens Entoderm und Ektoderm voneinander.
Der proximale Teil der Schlundtasche verengt sich am Ende des zweiten Monats und bildet die Tube (Abtrennungsperiode (56)), der distale dehnt sich zur endgültigen Paukenhöhle aus. Als letzte Periode der Mittelohrbildung wird die Umformung zur definitiven Trommelhöhle und Pauke, die bis in das postfetale Leben hineinreicht, genannt (56).
Im 3. und 4. Fetalmonat wandelt sich das die Paukenhöhle umgebende Mesenchym in myxomatöses Gewebe um (peritympanales Gallertgewebe). Durch Schwund dieser Gallerte gegen Ende der

Schwangerschaft wird die endgültige Ausdehnung der Paukenhöhle bewirkt. Die orale Wand der Paukenhöhle entstammt dem ersten, die aborale dem zweiten Kiemenbogen.
Das erweiterte Mittelohrlumen umwächst die Gehörknöchelchen, die Sehnen der Mittelohrmuskeln und die Chorda tympani und bekleidet sie mit Schleimhaut. Diese Gebilde liegen nicht innerhalb der Lichtung, sondern ragen nur in sie hinein.
Die Paukenhöhle dehnt sich gegen den vor der Geburt sehr kleinen Warzenfortsatz und gegen die Labyrinthkapsel aus und bildet das in der 34. Woche ausgebildete Antrum. Aus ihm, dem Hypotympanon, den anliegenden Tubenabschnitten und der medialen Paukenwand wächst erst in postnataler Zeit der Hauptteil der Cellulae mastoideae aus. Der Rest entsteht vom Boden der Paukenhöhle aus. Erste Anlagen pneumatischer Zellen sind schon in der 29. Woche und der Beginn ihrer Pneumatisation 4 Wochen später nachweisbar (11).

Das Mesenchym des ersten und zweiten Kiemenbogens bildet die Entwicklungsgrundlage für die Gehörknöchelchen.
Nach früherer Auffassung entstammen Hammer und Amboß dem ersten und der Steigbügel dem zweiten Kiemenbogen. Neue Untersuchungen von HANSON, ANSON und STRICKLAND (58) aber haben ergeben, daß während der mesenchymalen Periode der Gehörknöchelchenentwicklung ein großer Teil des Blastems aus Zellen des zweiten Kiemenbogens mit dem Mesenchym des ersten durch eine interbranchiale Brücke in Verbindung bleibt.
Dieses Zwischenstück innerhalb des zweiten Kiemenbogens stellt die Anlage für den langen Amboßschenkel und den Hammergriff dar. Schon frühzeitig, ungefähr in der 5. Embryonalwoche, wird die Hammergriffanlage sowohl von der zweiten Kiemenspange getrennt als auch vom langen Amboßschenkel durch eine von der Chorda tympani ausgeprägte Furche separiert. Obwohl das Blastem von Hammergriff und langem Amboßschenkel sich schon während der mesenchymalen Entwicklungsperiode von den Strukturen des zweiten Kiemenbogens löst, muß nach der Meinung der Autoren ihr Ursprung doch diesem Bogen zugeschrieben werden.
Die bei 15% aller untersuchten, normal entwickelten Embryos vorgefundene partielle Insertion der Steigbügelsehne am Amboß

unterstützt nach HANSON, ANSON und STRICKLAND die Theorie, daß sowohl der Steigbügel als auch Teile des Amboß ihren Ursprung vom zweiten Kiemenbogen nehmen.

Der Facialis, Nerv des zweiten Branchialbogens, spielt bei der Separierung des Stapesblastems aus dem Mesenchym des Hyoidbogens eine entscheidende Rolle (57,58). Er trennt die Stapesanlage vom Blastem des REICHERT-Knorpels ab, indem er in das craniale Blastemende der zweiten Visceralspange eine sich allmählich vertiefende Kerbe eindrückt.
Bei einer Länge von 9,6 mm verdichtet sich das lateral des Ohrbläschens gelegene, von dessen mesenchymaler Kapsel deutlich getrennte Stapesblastem. Der Stamm der Arteria stapedia, Ast der zweiten Kiemenbogenarterie, zwischen Ohrbläschen und periotischem Mesenchym gelegen, wird von diesem Blastem zunächst hufeisen-, dann ringförmig umwachsen (46).
Am Ende der 6. Woche hat die Steigbügelanlage bereits ringförmige Gestalt angenommen, und die Schenkel sind plump-zylindrisch. Eine Woche später differenzieren sich aus dem sogenannten Interhyale (30), dem Verbindungsstück zwischen der zweiten Visceralspange und dem Stapesblastem, der Musculus stapedius und seine Sehne. Die Steigbügelanlage gewinnt etwa zur gleichen Zeit Anschluß an eine Höhlung im periotischen Mesenchym der Labyrinthkapsel (8,58).
Der mit dem Stapesring in Verbindung tretende Anteil der Vestibulumwand wandelt sich durch induktiven Einfluß in die Lamina stapedialis um und verschmilzt mit dem von der zweiten Visceralspange abstammenden Teil der Fußplatte. Diese Verschmelzungszone der beiden embryonalen Anteile bleibt bis über die 20. Woche des Fetallebens sichtbar (32) und ist auch beim Erwachsenen histologisch noch deutlich zu differenzieren.
Die vestibulären Schichten der Fußplatte und das basale Perichondrium entwickeln sich aus der Lamina. Der Knorpel in der Peripherie des ovalen Fusionsgebietes wird allmählich zum Ringband und läßt die Fußplatte ihren Zusammenhang mit der übrigen Ohrkapsel verlieren (18,46).
Kurze Zeit vorher, in der 8. Woche, wird die Steigbügelanlage vorknorpelig und eine Woche später ebenso wie die Labyrinth-

kapsel, mit Ausnahme des der Stapesanlage benachbarten Gebietes, jungknorpelig. Bei einem Embryo von 75 mm Länge besitzt die knorpelige Steigbügelanlage einen zylindrischen Kopf, säulenförmige Schenkel und eine plattenförmige Basis (11).
Wie die des Steigbügels, so beginnt auch die erste Anlage der Hauptteile von Hammer und Amboß als Mesenchymverdickung des cranialen Endes einer Visceralspange.
Hammer- und Amboßanlage werden durch die Chorda tympani getrennt. Die Anlage des Hammergriffs wächst nach abwärts in das Gewebe zwischen primärer Paukenhöhle und innerem Teil der ersten Kiemenfurche, die des langen Amboßschenkels dreht sich in Richtung auf den zukünftigen Steigbügelkopf und stellt so zum zweiten Mal eine Verbindung zwischen den Strukturen des ersten und zweiten Kiemenbogens her (58).
Um die 7. Woche treten zwei Herde von Vorknorpel auf, einer für den Körper und den kurzen Amboßfortsatz und einer für den Hammerkopf und den späteren MECKEL-Knorpel. Dadurch ist die Voraussetzung für die endgültige Trennung von Hammer und Amboß gegeben. Diese bestehen bei einem Embryo von 17 mm Länge aus Jungknorpel, während sich zu dieser Zeit die Steigbügelanlage erst in Vorknorpel wandelt (18).
Der Hammer setzt sich breitflächig in den MECKEL-Knorpel, der sich mit dem Unterkieferfortsatz des ersten Kiemenbogens verbindet, fort. Die Anlagen des Hammer-Amboß- und des Amboß-Steigbügel-Gelenks sind nachweisbar, der Musculus tensor tympani bildet sich im Mesenchym des ersten Kiemenbogens.
Die Ossifikation der Gehörknöchelchen beginnt mit dem Amboß bei einer Länge von 117 mm, während die knorpelige Steigbügelanlage erst bei 146 mm zu verknöchern anfängt (18). Als beendet anzusehen ist sie bei den Abkömmlingen der ersten Visceralspange bis auf Umbauvorgänge im Bereich des Amboß im 7. Fetalmonat.
Der in der 8. Woche als membranöser Knorpel vor der knorpeligen Hammeranlage am MECKEL-Knorpel gebildete Processus folianus verschmilzt erst im Alter von 19 Wochen mit dem Hammer.
Die Steigbügelverknöcherung hat ihren Anfang im Bereich der tympanalen Schicht der Fußplatte. Die der Lamina stapedialis

entsprechende Schicht bleibt knorpelig. Von hier aus über die Crura fortschreitend erreicht sie beim 21 Wochen alten Keimling das Köpfchen. Die endgültige Größe des Stapes ist somit festgelegt.
Die röhrenförmigen Schenkel werden im Gegensatz zu Hammer und Amboß immer dünner. Durch Ummodellierungsprozesse verlieren sie ihren zentralen Markraum, die knöchernen Zylinder öffnen sich nach dem nun nicht mehr runden Intercruralraum zu und wandeln sich bis zur 38. Woche in nach außen geschlossene Halbkanäle um.

Das äußere Ohr und der Gehörgang entwickeln sich aus der ersten Kiemenfurche und dem sie umgebenden Mesoderm und Ektoderm.
Beim Embryo von 4 mm Länge beginnt die Entwicklung der Ohrmuschel mit einer Mesenchymverdichtung der Teile des ersten und zweiten Kiemenbogens, die die erste Kiemenfurche umgeben (8). Es bilden sich 6 Höckerchen, drei am hinteren Rand des ersten und drei am vorderen des zweiten Kiemenbogens. Sowohl die vorderen als auch die hinteren verschmelzen in der 7. Woche zu Falten, die sich am Rand der Kiemenfurche vereinigen. Welche genetischen Beziehungen zwischen den Aurikularhöckern und den definitiven Strukturen der Ohrmuschel bestehen ist noch nicht geklärt (8), da sie nur Übergangsstrukturen darstellen.
Bestätigt ist, daß das erste Höckerchen des ersten Kiemenbogens den Hauptteil des Tragus, das erste des zweiten den des Antitragus bildet (8). Die vordere Falte stellt die Entwicklungsgrundlage für ungefähr ein Drittel der Ohrmuschel, nämlich Tragus, Crus helicis und Helix ascendens dar, die hintere für die restlichen Drittel. Aus der ersten Kiemenfurche entstehen Cavum und Cymba conchae und die Incisura intertragica (8).
Der Ohrmuschelknorpel besteht in der 7. Woche aus einer einfachen Platte, die sich später entsprechend der Entwicklung des äußeren Ohrreliefs faltet. In der 20. Woche zeigt die Ohrmuschel alle wesentlichen Komponenten ihres späteren Aussehens.

Während dieser Veränderungen verschiebt sich die Ohrmuschelanlage cranio-latero-dorsalwärts und die Paukenhöhle gleichzeitig nach vorne und unten. Dieser Transposition folgt auch der primäre Gehörgang.
Er bildet sich in der 7. Embryonalwoche, indem sich das Cavum conchae zu einem trichterförmigen Gang vertieft (56). Zwei Wochen später wächst von seinem Fundus aus ein solider Epithelstrang, die Gehörgangsplatte, in die Tiefe auf die untere Wand der Paukenhöhle zu. Dort endet er als rundliche Anschwellung (11).
Während die Gehörgangsplatte dem später knöchernen Anteil des Gehörgangs entspricht, wird der primäre Gehörgang zum knorpeligen Teil. Beim Keimling von 190 mm Länge (5. Monat) degenerieren die zentralen Zellen der Gehörgangsplatte, bekommen eine Öffnung gleich der des primären Gehörgangs und formen so den endgültigen oder sekundären Gehörgang (8).
Das primäre Trommelfell entsteht aus der Mesenchymmasse zwischen Paukenhöhle und primärem Gehörgang, die auch Griff und kurzen Fortsatz des Hammers enthält. Bis zur 12. Embryonalwoche hat es sich in eine dünne Bindegewebsmembran, entsprechend der Pars tensa des sekundären Trommelfells, umgewandelt. Die Pars flaccida ist in ihrer Anlage im 5. Fetalmonat in Form einer aus der Gehörgangsplatte herauswachsenden Leiste sichtbar. Nach Bildung des PRUSSAK-Raumes ungefähr am Ende des Fetallebens entwickelt sie sich endgültig.

3. ZUR ÄTIOLOGIE DER OHRMISSBILDUNGEN

Mißbildung ist eine während der fötalen Entwicklung zustande gekommene, also angeborene Veränderung der Form eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Spezies gelegen ist (175).
Es ist ein grundlegendes Prinzip der ontogenetischen Entwicklung, daß jedes Phän durch Zusammenwirken von Erbfaktoren und umweltbedingten Einflüssen manifestiert wird (40).
Die von den Eltern auf das Kind übertragenen Erbanlagen steuern die fortschreitende Entwicklung. Störungsmöglichkeiten, die unmittelbar vom Genotypus ausgehen sind Einflüsse pathologischer Gene, sog. Gen-Inkompatibilitäten, und Chromosomenaberrationen. Von Bedeutung für die Entstehung einer Mißbildung sind außerdem noch umweltbedingte Störungsfaktoren wie ionisierende Strahlen, mechanische, physikalische und chemische Einflüsse, Infektionen, endokrine- und Ernährungsfaktoren und nicht zuletzt auch das Gebäralter der Mutter, die Funktion des Generationssystems und in bestimmten Fällen auch das Alter des Vaters (40).
Es ist ein schwieriges Problem, die ursächlich auslösenden Faktoren bestimmter Organfehlbildungen genau festzulegen.
Da Ohrmißbildungen häufig in Kombination mit anderen Mißbildungen des Schädels auftreten wird angenommen, daß die Fehlbildung durch einen Schädigungsfaktor unbekannter Natur, der sich in einem umschriebenen Areal während der frühembryonalen Entwicklung manifestiert, hervorgerufen wird.
Geschädigt wird primär der hintere Kopforganisator und in geringerem Maße auch der vordere. Diese Organisatoren stellen Areale des Embryos dar, die einen spezifisch regulatorischen Einfluß auf die Morphogenese durch die Produktion sog. "evocators", chemischer Substanzen, die die Differenzierung der verschiedenen Gewebe und Organe hervorrufen, ausüben. Im Verlauf der embryonalen Entwicklung werden außer dem Kopf- und Stammorganisator solche niedrigeren Grades gebildet, die in

den folgenden Entwicklungsstufen einen mehr spezifischen Einfluß auf die Ausbildung von Geweben und Organen haben (7).

MÜNDNICH (108), SCHEER (174) und andere wenden sich gegen die lange verbreitete Ansicht, daß Mißbildungen des äußeren Ohres und des Mittelohres ausschließlich oder in der Mehrzahl der Fälle durch Erbfaktoren bedingt sind. Gehäuft familiäres Auftreten solcher Fehlbildungen ist nur in Ausnahmefällen beobachtet worden (24,44,46,47,61,71,85,98,102,111,143,168,171). BECKER (20) nimmt hierbei einen dominant autosomalen, nicht immer regelmäßigen Erbgang an. Aus dem ungleichen Betroffensein der Ohren desselben Anlageträgers schließt er auf eine entwicklungslabile Anlage.
BEREZIN (24) spricht von einem dominanten Geschehen mit schwach irregulärer Manifestation.
ALTMANN (7,10) hält die Erblichkeit beim Menschen für unwahrscheinlich, bei Tieren jedoch ist sie definitiv nachgewiesen.
Ist die Ohrmißbildung mit Dysostose-Syndromen des Schädels (Typ CROUZON, FRANCESCHETTI u.a.) gekoppelt, so sind als Ursache Keimschädigungen in früher Embryonalzeit mit zum Teil erblicher Belastung anzunehmen (83).
Bei den isolierten Ohrfehlbildungen muß den Umweltfaktoren eine bedeutende Rolle bei ihrer Entstehung eingeräumt werden. Stoffwechselstörungen verschiedener Genese, die während oder nach der Nidation des Eies auftreten, werden für die angeborenen Ohrmißbildungen verantwortlich gemacht.
Kongenitale Mißbildungen können auf intrauteriner fetaler Schädigung beruhen. Sie werden mütterlichen Virusinfekten wie Mumps, Poliomyelitis und besonders der Embryopathia rubeolosa (LEICHER 86) zugeschrieben.
Bei Störungen des hormonalen und enzymatischen Gleichgewichtes, diätetischen Unzulänglichkeiten, Vitamin-A-Mangel, Diabetes, ionisierenden Strahlen, Rhesus-Unverträglichkeit, Eklampsie und Frühgeburten besteht die Möglichkeit einer auch das Ohr betreffenden Entwicklungsstörung (71).
Mißbildungen des Ohres sind auch als Folge hypoxischer Keimschädigung in Betracht zu ziehen (24,71).

Im Tierversuch ist nachgewiesen worden, daß die normale Entwicklung durch die Einwirkung chemischer Substanzen gestört werden kann. Injektion von Trypanblau bei einer Ratte kann, gleich ob sie sieben Tage vor oder nach der Konzeption verabreicht wurde, Mißbildungen, besonders solche des Ohres hervorrufen. Trypanblau verursacht, gebunden an die Albuminfraktion des Plasmas, bei der Mutter Stoffwechselstörungen, die den Einbettungsvorgang des Embryos in der Uterusschleimhaut stören (7).
Thalidomidpräparate als teratogene Noxe haben ab 1959 eine große Anzahl von Mißbildungsfällen der Extremitäten, innerer Organe und in einem hohen Prozentsatz auch solche der Ohren ausgelöst (88,108,189,210 u.a.). Es wird angenommen, daß andere, bisher noch unbekannte Arzeneimittel ähnliche Fehlbildungen hervorrufen können (71,108).
Seit der Entdeckung dieser exogenen Faktoren können mechanische Einflüsse wie z.B. Nabelschnurumschlingungen, amniotische Verwachsungen und intrauterine Traumata (4,44,102,195) vernachlässigt werden.
Die große Verschiedenheit der schädigenden Faktoren läßt jedoch nur selten eine endgültige Klärung der Ätiologie zu.

Das Ausmaß der Schädigung hängt nicht nur von der Art der Noxe ab, der Dauer ihrer Einwirkung und der individuell verschiedenen Sensibilität des Organismus, sondern auch von dem Entwicklungsstadium, in dem sich der Keim während der Schädidung befindet.
Die strörungsempfindlichste Phase liegt beim Menschen in den ersten acht Wochen der Keimentwicklung, mit abklingenden Empfindlichkeiten in den nachfolgenden Phasen der Organdifferenzierung (40). Die Empfänglichkeit gegenüber schädigenden Noxen wandert von cranial nach caudal, die sensitiven Phasen des vorderen und hinteren Kopforganisators können sich überschneiden und so gemeinsam von einer Störung betroffen werden (11).
Es bleibt also die Einwirkungsdauer hinsichtlich der "sensiblen Phase" für die Mißbildungsform entscheidend (88).
Während man früher die Entstehung der Ohrmißbildungen in die

ersten beiden Embryonalmonate verlegte (3,204), nimmt man heute eher an, daß unbekannte ätiologische Faktoren bereits vor dem zweiten Fetalmonat die Organisationsfelder der einzelnen Organe treffen (12,104).

3.1. Vorkommen der Ohrmißbildungen in Bezug auf die Häufigkeit, das Geschlecht und die Seite

Exakte Angaben über die Häufigkeit von Ohrfehlbildungen, auf das Gesamtkrankengut oder die Bevölkerung bezogen, sind in der Literatur kaum zu finden.
Läßt man ihren eklatanten Anstieg seit der Thalidomidkatastrophe im Jahre 1959 außer Betracht, so erhält man Angaben, die zwischen 0,05 und 1‰ schwanken (28,34,39,47,65,70,94,108, 165,167).
Aus den Untersuchungen der Autoren, die sich eingehend mit Ohrfehlbildungen beschäftigt haben, resultiert eine eindeutige Bevorzugung des männlichen Geschlechtes, das meist doppelt so häufig betroffen wird (34,47,72,91,98,134,160,167).
Nach ALTMANN (7,12) sind das weibliche und männliche Geschlecht in annähernd gleicher Verteilung Träger von Ohrmißbildungen.
Aus schwer erklärlichen Gründen ist die rechte Seite häufiger als die linke befallen (7,12,13,34,91,94,98,102,167,168 u.a.).

4. MORPHOLOGIE DER OHRMISSBILDUNGEN

Die bei Kindern auftretenden Schwerhörigkeiten lassen sich grob in zwei Gruppen aufteilen:
1. Kongenitale, vererbliche Innenohrschwerhörigkeiten und nach der Geburt auftretende Perceptionsschwerhörigkeiten ausgelöst durch virale Infektionen, Meningitiden, Encephalitiden, durch Streptomycinintoxikation oder hereditäre Syphillis tarda.
2. Transmissionsschwerhörigkeiten als Folge akuter oder chronischer Eiterungen oder angeboren als Otosklerose oder kongenitale Mißbildung.

Die Bezeichnung "Atresia auris congenita" für den Komplex von Mißbildungen mit Schalleitungsschwerhörigkeit entstammt der früheren Auffassung, die kongenitale Atresie für eine klar umrissene Fehlbildung zu halten. Heute jedoch ist man sich darüber im klaren, daß die Gehörgangsatresie nur Teil einer ganzen Gruppe von Mißbildungen der hinteren Enden des ersten und zweiten Kiemenbogens ist (12).
GILL (47) und ROSENBERGER (167) halten gerade den Begriff der "Atresie" für eine unglückliche Benennung, da es sich ihrer Meinung nach nicht so sehr um eine "Atresie" als vielmehr um eine "Aplasie" oder "Agenesis" handelt.
Deshalb schlägt GILL (47) die von FRASER (44) geprägte Formulierung "Mißentwicklung des äußeren und mittleren Ohres" vor.
Sehr oft sind die unter der "Atresia auris congenita" zusammengefaßten Mißbildungen auch bei schweren Schädeldysplasien zu beobachten, die die obersten Kiemenbögen, die zweite Kiementasche und andere Abschnitte des Schädels betreffen (12).
Dem Oberbegriff werden auch die von DE WIT (201) als "Atresia auris minima" bezeichneten isolierten Fehlbildungen der Gehörknöchelchen unter einem intakten Trommelfell zugeordnet.

4.1. Klassifikation der Befunde

Eine Klassifikation der Befunde bei "Atresia auris congenita" bietet große Schwierigkeiten, da sie keine wohlcharakterisierte Mißbildungsform darstellt, sondern "eine wechselnd große Zahl von meist in ihrer Entstehungsweise voneinander unabhängigen und einander nur gleichgeordneten Mißbildungen, die sich in verschiedener Weise miteinander vergesellschaften" (5). Die Variationsbreite der Fehlbildungen ist fast unübersehbar und scheint sich jeder typisierenden Beschreibung zu widersetzen (213).

Beim äußeren Ohr kann die Anlage der Aurikularhöcker in verschiedenem Maße gestört sein, ebenso wie die des primären Gehörgangs und der Gehörgangsplatte. Störungen am Mittelohr machen sich am tubotympanalen Rohr, an den hinteren Abschnitten der ersten und zweiten Visceralspange, am Belegknochenskelett der ersten, weiteres am übrigen Kiemenbogenmesenchym (Binnenmuskeln usw.) und schließlich noch im Bereich der knöchernen Wände des Mittelohrs geltend (5).

Die Mißbildungen des äußeren Ohres lassen sich nach MARX (94, 95) in drei Hauptgruppen einteilen :

Den ersten Grad der Mikrotie stellt die Übergangsform zum Katzenohr dar. Sie weist die meisten Charakteristiken einer Ohrmuschel auf, ist aber kleiner.

Ein länglicher Wulst, der in Form und Beschaffenheit der Helix gleicht, läßt sich dem zweiten stärkeren Grad zuordnen.

Bei dem dritten Grad sind bestimmte Teile an dem Ohrmuschelrudiment nicht mehr zu differenzieren. Es stellt ein unregelmäßig wulstiges, teils nur aus kleinen Höckern bestehendes Gebilde dar.

Die ausgeprägteste Form der Mikrotie ist die Anotie.

Nach MARX entfällt auf 20 000 Geburten 1 Mikrotie.

Ebenso wie die Form, so kann auch die Lokalisation der mißgebildeten Ohrmuschel stark variieren. Zwei Faktoren sind jedoch als konstant anzunehmen - die Muschel liegt immer tiefer als normal und weiter nach vorn auf den Kieferwinkel zu.

In diesem Zusammenhang machte GILL (47) eine Beobachtung hin-

sichtlich der Existenz des Tragus. Obwohl er in den meisten Fällen fehlt,so ist jedoch die Existenz seiner Ansicht nach als ein Indikator für einen bestehenden, wenn auch nicht sichtbaren äußeren Gehörgang zu werten.

ALTMANN (12) unterscheidet nach histologischer Untersuchung von 63 Schläfenbeinen drei Schweregrade :

1. Der leichte Grad ist durch das Vorhandensein eines, wenn auch hypoplastischen, äußeren Gehörgangs oder zumindest seines inneren Anteils gekennzeichnet. Das Os tympanicum ist hypoplastisch und etwas verbildet und das Trommelfell verkleinert. Das Mittelohr zeigt normale Ausmaße oder ist unterentwickelt, und die Gehörknöchelchen, Binnenmuskeln und Nerven weisen Mißbildungen verschiedenen Grades auf.
2. Bei den Mißbildungen mittelschweren Grades fehlt der äußere Gehörgang, der Mittelohrraum ist verkleinert und sein Inhalt auf unterschiedlichste Weise deformiert. Eine sogenannte teilweise oder völlig knöcherne Atresieplatte bildet die laterale Wand des Mittelohrs. Das Os tympanicum ist entweder schwer mißgebildet vorhanden oder fehlt ganz und enthält häufig im Zentrum eine membranartige Bindegewebsmasse, die sich in das den Platz des Gehörgangs einnehmende Bindegewebe fortsetzt.
Diese Atresieplatte kann durch das hyperplastische und abnorm gelagerte obere Ende des REICHERT-Knorpels gebildet werden. MARX (93) wies dieses dadurch nach, daß er in solchen Fällen den Verlauf der Chorda tympani lateral von der atresierenden Platte fand. Als weiteres können kaudal gewachsene Fortsätze der Temporalschuppe und cranial sich ausdehnende Auswüchse des Paukenbodens das Mittelohr seitlich abschließen und die Atresieplatte bilden. Außerdem kann der Verschlußblock einem hyperplastischen Os tympanicum entstammen (189).
3. Zu den Mißbildungen schweren Grades gehören solche Fälle, denen ein äußerer Gehörgang fehlt, und das Mittelohr entweder stark hypoplastisch ist oder vollkommen fehlt.
Die Gehörknöchelchen sind in den ersten beiden Graden fast immer atrophiert, und bei den Mißbildungen schweren Grades können sie auch vollkommen fehlen. Ebenso weisen auch die

Binnenmuskeln verschiedenartige Deformierungen und abnorme Lokalisationen auf.
Der Nervus facialis kann in vereinzelten Fällen hypoplastisch sein oder sogar vollkommen fehlen. Verschiedenste abnorme Verlaufsformen sind beobachtet worden. Er tritt aus dem Mittelohr in Fällen mit Verbildung des Latero- bzw. Tympanohyale weiter vorn und oben aus oder verläuft vom Ganglion geniculi aus mehr oder weniger gerade über das Promotorium nach abwärts. Noch gröbere Verlaufsänderungen findet man in Fällen, in denen er ober- oder unterhalb des ovalen Fensters frei durch die Paukenhöhle verläuft oder sogar zwischen den beiden Steigbügelschenkeln hindurchtritt.(12)
Das Ausmaß der Pneumatisation steht in gewissem Zusammenhang mit der Schwere der Mittelohrmißbildung. Bei ganz schweren Fehlbildungen weist der Warzenfortsatz in der Regel eine stark gehemmte oder fehlende Pneumatisation auf. MEURMANN (98) fand bei 38% seiner Fälle ein kärgliches oder mangelndes Zellsystem. Das entspricht einem Drittel mangelnder Pneumatisation bei mißgebildeten gegenüber einem Viertel bei normalen Ohren.

Da Innen- und Mittelohrentwicklung weitgehend unabhängig voneinander verlaufen, ist MÜNDNICH (104), und mit ihm andere Autoren (39,44,98,148,160), der Meinung, daß man trotz hochgradiger Mißbildung des schalleitenden Apparates sehr oft ein normales Innenohr vorfindet.
Nach PATTEE (160) ist eine Mißbildung des Innenohrs mehr eine begleitende als eine mit anderen Ohrfehlbildungen verbundene Tatsache.
In etwa einem Drittel der Fälle finden sich nach ALTMANN (12) bei Mittelohrmißbildungen Insuffizienzen des schallpercipierenden Organs in beträchtlichen Variationen sowohl ihr Ausmaß als auch ihre Lokalisation betreffend.
1921 ist BENESI (22) der Auffassung, daß "Defektbildung des Innenohrs bei kongenitalen Atresien gar nicht so selten festgestellt werden wird".Sie tritt seiner Meinung nach bei 75% aller Fälle auf.
Im Krankengut von OMBREDANNE fand BEREZIN (24) in 76,5% der Ohrmißbildungen eine Perceptionsschwerhörigkeit, die vorzugs-

weise durch Labyrinthmißbildungen verursacht war.
Von 247 im audiologischen Zentrum der Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik Münster untersuchten Kindern mit Ohrfehlbildungen (darunter 142 Thalidomidembryopathien) wurden bei einem Drittel der Fälle Innenohrschäden festgestellt (210).
Weitere Beobachtungen von Innenohrmißbildungen mit Hilfe von Tomogrammen werden von FREY (45), MUNDNICH und FREY (87) und OMBREDANNE und FRANCOIS (154) angegeben. Das Fehlen des lateralen Bogenganges wurde nachgewiesen (110,154). Er kann aufgetrieben sein, rudimentär bleiben, oder seine Entwicklung kann ganz ausfallen (108). Bei Mittelohrdysplasien ist der laterale Bogengang häufig caudalwärts gekrümmt, abnorm kurz, fehlend oder durch eine Ausbuchtung des Vorhofs ersetzt (154). Isolierte Veränderungen der vertikalen Bogengänge wurden bisher nicht beobachtet. Dagegen gibt es tomographische Befunde über enge Lumina aller drei Canales semicirculares oder völliges Fehlen aller drei Bogengänge, wobei immer ein mehr oder weniger deutliches Vestibulum und eine ebensolche Schnecke vorhanden waren (108).
Alle diese Labyrinthmißbildungen können auch bei den sogenannten "kleinen Ohrfehlbildungen" ohne Gehörgangsatresie vorkommen (108).

Im Laufe der Zeit wurden von vielen Autoren (21,47 u.a.) immer wieder Versuche unternommen, die fast unübersehbare Variationsbreite der Mißbildungen in ein einheitliches Schema zu fassen. ZÜHLKE hat die operativen Fehlbildungsbefunde von über 200 Fällen differenziert dokumentiert und versucht, mit elektronischen Datenverarbeitungsverfahren Abhängigkeiten von verschiedenen Formen der Gehörknöchelchen mit Fehlbildungen des Gehörgangs oder Innenohres zu finden. Auch in Bezug auf die Schweregrade der Mißbildungen konnten keine statistisch relevanten Beziehungen zwischen Paukenhöhlen-, Gehörknöchelchen-, Gehörgangs- und Innenohrfehlbildungen gefunden werden. Die Variationsbreite läßt es zu, daß schwerste Gehörknöchelchenmißbildungen mit normalem äußeren Ohr und Innenohr kombiniert sein können, wie auch schwere Gehörgangsmißbildungen mit praktisch

normaler Paukenhöhle.
Entwicklungsgeschichtlich wäre eine solche gegenseitige Beeinflussung kaum zu begründen.

Zur Erleichterung eines Überblicks wollen wir dennoch dieser Arbeit die Klassifikation von OMBREDANNE (134,137,141,145 u.a.) zugrunde legen, obwohl wir wissen, daß wir sie damit in eine wissenschaftlich nicht begründete starre Form zwängen.
OMBREDANNE veröffentlichte bisher mit 842 Ohrfehlbildungen das größte Krankengut, und seine Erfahrung basiert auf über 500 operierten Fällen (151).

1. "Große Aplasien"
(119,120,121,122,123,133,134,140,141,142,148,151)
Die von OMBREDANNE als "große Aplasien" bezeichneten Ohrfehlbildungen haben als gemeinsames Kennzeichen eine mißgebildete Ohrmuschel mit atretischem äußeren Gehörgang.
Die Ohrmuschel ist atrophiert, fehlt, oder sie ist häufig auf einen vertikalen, häutig-knorpeligen embryonalen Wulst reduziert. Dieses Residuum liegt weiter vorn und tiefer als das normale Ohr. Häufig zeigt die fehlgebildete Ohrmuschel Fisteln. Als begleitende Mißbildung bei den großen Aplasien existieren auf der Seite des deformierten Ohres häufig eine bedeutende Gesichtsasymetrie, kongenitale Facialisparesen, Lidmißbildungen, Kiemengangsfisteln usw. Die beidseitige Aplasie kommt meist bei einem Morbus FRANCESCHETTI vor. Gleichzeitig mit der Gehörgangsatresie liegt eine bedeutende Atrophie der Paukenhöhle vor. Ihre Wände zeigen verschiedene Mißbildungsbefunde, und die Varianten der Gehörknöchelchenfehlbildungen reichen von atrophiert, unbrauchbar oder totalem Fehlen bis zum seltenen Befund einer normalen Kette. Das Innenohr ist im allgemeinen normal.

2. "Kleine Aplasien"
(133,134,136,137,139,140,141,143,144,145,147,148,149,156)
Die zweite Fehlbildungsgruppe der kongenitalen Schwerhörigkeiten stellen nach OMBREDANNE die kleinen Aplasien dar.
Sie sind seiner Meinung nach weniger bekannt und wegen ihrer fehlenden äußeren Merkmale weit schwieriger zu diagnostizieren.

Im Gegensatz zu den großen Aplasien ist die Morphologie des äußeren Ohres normal. Ohrmuschel, Gehörgang und meistens auch das Trommelfell zeigen keine Besonderheiten. Die Mißbildung ist auf das Mittelohr und besonders auf die Gehörknöchelchen begrenzt. Sie zeigt alle Variationen, die auch bei den großen Aplasien entdeckt werden können.
Der Meinung von OMBREDANNE nach sind die kleinen Aplasien klinisch isolierte Dystrophien der Paukenhöhle und der Gehörknöchelchen. Trotzdem diskutiert er die Möglichkeit, daß sie eines Tages einem viel größeren Symptomenkomplex zugeschrieben werden könnten, daß sie Teil einer hyperostosierenden, kongenitalen und erblichen Krankheit von Knochendystrophien sind, deren wahlweise Lokalisation an der Ohrkapsel nur eine der vielen subtilen Manifestationen sein könnte (133).

Auch diese Einteilung zeigt die von ZÜHLKE (213 u.a.) nachgewiesene Vielfalt der Befunde, die sich letztlich jeglicher einheitlicher Klassifikation entziehen.

Die für die Therapie wichtigsten pathologisch-anatomischen Befunde sollen anhand der Operationsberichte von OMBREDANNE in der Reihenfolge ihres anatomischen Vorkommens beschrieben werden. Sie stehen in der Mehrzahl der Fälle im Einklang mit den von anderen Autoren vorgefundenen Mißbildungen und vermögen so einen umfassenden Überblick zu geben.

4.2. Pathologisch-anatomische Befunde von OMBREDANNE bei den "großen" und "kleinen" Aplasien

"Große Aplasien"
(119,120,121,122,123,130,132,133,134,140,142,147,151)

A Ohrmuschel
OMBREDANNE unterscheidet zwischen drei Typen der mißgebildeten Muschel:
1. einfache Mikrotie, 2. mittlere und 3. große Mikrotie
Ist die Mißbildung der Ohrmuschel geringfügig, mit oft mißgestalteter, nach vorne umgebogener Helix, aber normaler Lage vor dem Mastoid, so handelt es sich um eine einfache Mikrotie. Bei dem meist auftretenden mittleren Typ der Ohrmuschelfehlbildung ist die Muschel auf einen vertikalen, häutig-knorpeligen Wulst, der in der Mitte eine oder mehrere Einschnürungen zeigt, reduziert. Er ist von variabler Länge (durchschnittlich 5 - 6,5cm bei einem Kind von sieben Jahren), meist zu kurz und, in Bezug auf die Normallage, sehr viel tiefer und weiter nach vorne gelegen. Hinter diesem Wulst ist die Oberfläche des Warzenfortsatzes abgeflacht oder leicht eingesenkt. Vor ihm können Fisteln als Rest des Gehörganges und Knorpelmassen unterschiedlichster Form, die ebenso auch beim Typ der großen Mikrotie vorkommen, gelegen sein. Existiert nur die schwache Andeutung eines Ohrläppchens, sehr tief und sehr weit vorne, oft in der Wange gelegen, so muß dieser Befund als eine große Mißbildung bezeichnet werden. Sie ist oft mit anderen Gesichtsmißbildungen wie Atrophie der gleichseitigen Gesichtshälfte, Verkürzung des aufsteigenden Unterkieferastes, Zahn- und Gaumenmißbildungen, Nonokklusion, Facialisparesen- oder paralysen auf der Seite der Aplasie vergesellschaftet.

B Gehörgang
Beim Typ der simplen Atresie existiert der häutige Gehörgang von einer eingezogenen Öffnung aus nur einige mm lang. Dann ist er durch einen fibrösen oder häutigen Bindegewebszug verlegt. Vor seiner Einmündung in das Mittelohr kann er durch Knorpelmassen verschlossen sein. Bei der typischen Mißbildung fehlt der Gehörgang total. Nur sein Eingang ist manchmal als

einfache Grube angelegt und liegt dann vor dem Kondylus des Kiefergelenks. Senkt er sich tiefer ein, so endet er als fistulöser Kanal, der sich kaum mehr als 1cm verfolgen läßt. Auf seinem Grund stößt man auf eine knöcherne Mauer
Die Atresie des knöchernen Gehörgangs ist grundsätzlich mit der des häutigen vergesellschaftet. Sie wird einerseits durch das Vorhandensein eines knöchern-kompakten Blocks, auf den man bei Vorhandensein einer Fistel stößt, charakterisiert. Zum anderen ist das Fehlen des Os tympanicum ein wesentliches Merkmal. Folglich artikuliert der Kondylus des Kiefergelenks direkt mit dem Vorderrand des Processus mastoideus.
Bei den großen Aplasien fehlt das Trommelfell immer und ist durch eine Knochenplatte ersetzt. Ausnahmsweise können anstelle der Platte fleischige Knospen gefunden werden.
Das Mittelohr ist im allgemeinen mehr oder weniger dysplastisch und kann auch total fehlen (119)- 8 Fälle, (130)- 9 Fälle.

C Paukenhöhle

Durch das Fehlen des Os tympanicum sind die gewöhnlichen Lagebeziehungen der Paukenhöhle durcheinandergebracht. Sie liegt hoch, tief unter der Hirnhaut und sehr weit nach vorne. Bei gut pneumatisiertem Mastoid kann ihre Ausdehnung normal sein. Sie kann aber auch nur als linearer Spalt vorhanden oder transversal abgeflacht sein oder total fehlen.
Ihr Inhalt ist variabel. In der Regel zeigen die Knöchelchen erhebliche Mißbildungen. Sie können sich frei in der Paukenhöhle befinden oder mit den Wänden verwachsen sein. In 5% der Fälle von großen Aplasien (148) füllte ein "rötliches Magma" die Paukenhöhle aus. Es haftet an den Wänden und den Knöchelchen und fixiert sie. Es handelt sich dabei um nicht resorbiertes embryonales mesenchymatöses Gewebe das, dicht und sehr gefäßreich, manchmal primitive cholesteatomartige Elemente embryonalen Ursprungs aufweist.
Die Wände der Pauke sind von der Mißbildung mit betroffen. Besonders die mediale Wand aht oft Aushöhlungen, die durch knöcherne Brücken geteilt sind. Das Promotorium ist selten vorspringend. Das runde Fenster weist unterschiedlichste Abnormitäten auf. Es kann eine riesige klaffende Öffnung darstellen

oder bis auf einen linearen Spalt reduziert sein, es kann eine Bedeckung von einem fibro-mesenchymatösen "Magma" ohne kompletten knöchernen Verschluß aufweisen. Die Tubenöffnung fand der Autor immer durchgängig und an ihrem normalen Platz.

D Gehörknöchelchen

In zwei Drittel der Fälle wird ein unförmiger Block aus atrophiertem Amboß und damit verwachsenem Hammerkopf vorgefunden. Auch kann der deformierte Amboß vom Hammerkopf separiert sein, der Amboß kann fehlen, es existiert dann nur noch der Hammerkopf; schließlich kann nur ein Amboß mit deformierten Schenkeln vorhanden sein. Manchmal finden sich makroskopisch normale Knöchelchen, wobei der Hammergriff einen Winkel von 90 Grad zu seinem Hals bildet. Der Steigbügelzustand reicht von normal, deformiert und massiv über Teilung in zwei Teile bis zu vollständigem Fehlen. Ist er massiv, so besteht eine dreieckige kompakte Masse ohne zweigeteilte Schenkel mit deformierter dicker Fußplatte. Er kann auf einen unförmigen Stummel, der fest im ovalen Fenster blockiert ist, reduziert sein. Der Kopf kann fehlen und die Schenkel nur als rudimentäres Bogensegment ausgeformt sein. Das Köpfchen kann tangential zu den Schenkeln abgeknickt sein, mit deformierter Fußplatte ohne echte Verbindung zum ovalen Fenster. Der ganze Steigbügel kann nur aus einem winzigen columella-artigen Stäbchen ohne Verbindung mit dem ovalen Fenster bestehen. Er kann aber auch eine senkrechte Teilung erfahren haben, wobei jeder Schenkel auf einer halben Fußplatte ruht und mit ihr mobil ist. Auch können zwei Steigbügelteile frei in der Paukenhöhle flattern. Dann sind die Schenkel stark verdünnt, und auf der Fußplatte befinden sich nur spitze Reste davon. Das totale Fehlen des Steigbügels ist von Modifikationen des ovalen Fensters begleitet. Es ist durch einen Knochenblock oder durch ein konjunktivo-fibröses "rötliches Magma" verschlossen oder soll vom Autor sogar klaffend ohne jeglichen verschließenden Formationen vorgefunden worden sein. Endlich kann die Pauke auch überhaupt keine Gehörknöchelchen enthalten.

E Antrum und Aditus

Bei ausgedehnt pneumatisiertem Mastoid ist das Antrum vorhan-

den. Es kann auch total fehlen. Der Aditus ist oft spaltförmig oder komplett abwesend.

F Mastoid

Aus röntgenologischen Gesichtspunkten kann es sich unter drei Aspekten präsentieren : groß, ausgedehnt pneumatisiert; klein, atrophiert und ohne Zellen; geteilt in zwei unterschiedliche Segmente, in eine diploische untere Hälfte von "brustbeinartiger" Konsistenz und in eine obere elfenbeinartige von eisenharter Konsistenz.

OMBREDANNE konnte alle möglichen Kombinationen dieser mißgebildeten Elemente beobachten.

Es kamen schwere Mißbildungen der Ohrmuschel ohne Gehörgangsatresie und Mittelohrbeteiligung oder umgekehrt totale Gehörgangsstenose mit normaler Ohrmuschel vor.

M a n k a n n a l s o n i c h t v o m G r a d d e r A t r o p h i e d e s ä u ß e r e n O h r e s a u f d e n Z u s t a n d d e s M i t t e l o h r e s s c h l i e ß e n.

Gleichfalls kann ein ausgedehnt pneumatisierter Warzenfortsatz eine winzige Paukenhöhle mit rudimentärem Hammerkopf und einer mit fehlendem Zellsystem eine große Pauke mit multiplen Gehörknöchelchen enthalten.

Auch besteht keine konstante Parallelität zwischen dem Grad der Paukenhöhlenatrophie und der Knöchelchenmißbildung. Große Pauken enthalten gelegentlich einen winzigen Hammerkopf ohne Steigbügel, während in anderen total verengten Paukenhöhlen ein Steigbügel normalen Ausmaßes vorgefunden werden kann.

Bei bedeutenden ein- oder beidseitigen Mißbildungen kann man gleichermaßen andere Anomalien kongenitalen Ursprungs beobachten.

Unter 560 Aplasien fand OMBREDANNE 10 Fälle mit Fisteln der ersten und zweiten Kiemenfurche am Vorderrand des Musculus sternocleidomastoideus in verschiedener Höhe zwischen dem Ohrläppchen und dem Schlüsselbein (142).

"Kleine Aplasien"
(133,134,136,137,139,140,141,143,144,145,147,148,149,156)

Die kleinen Aplasien stellen den Otologen aufgrund ihrer meist fehlenden äußeren Merkmale vor große diagnostische Schwierigkeiten. Die von OMBREDANNE angegebenen Hilfsmittel zur Erleichterung der Diagnosestellung werden im Kapitel 7.3. beschrieben. Hier soll nur ein kurzer Abriß über die charakteristischen Mißbildungsbefunde gegeben werden.

A Ohrmuschel
Die Ohrmuschel ist in der Mehrzahl der Fälle normal oder zeigt kaum wahrnehmbare Deformierungen.

B Gehörgang
Der Gehörgang erscheint in vielen Fällen verdickt und adhärent. Lokalisierte oder diffuse Exostosen am Gehörgangseingang wurden häufig beobachtet. Sie liegen entweder als voluminöser Deckel im hinteren oberen Quadranten oder als mehrere kleine Verdickungen ringförmig am vorderen Rand des Mastoids und nehmen die vordere obere Wand des Gehörgangs ein. Die Exostose kann sich bis auf den Labyrinthblock in die Paukenhöhle hinein erstrecken.

C Paukenhöhle
Bei 130 operierten kleinen Aplasien konnte OMBREDANNE in 20% der Fälle in der Paukenhöhle ein "rötliches Magma" auffinden, das an den Wänden haftend die Knöchelchen umgab und sie fixierte (148). Während von OMBREDANNE bei den großen Aplasien echte Cholesteatome der Paukenhöhle relativ häufig beobachtet wurden (10 Fälle bei 330 Operationen), konnte im Verlauf von 58 Operationen kleiner Aplasien mit Mißbildungen von Pauke und Gehörknöchelchen nur in einem Fall ein solches Cholesteatom entdeckt werden (156). OMBREDANNE ist der Meinung, daß diese Kombination von Mißbildung und Cholesteatom ein Beweis für den dysembryoplasischen Ursprung eines primitiven Cholesteatoms ist.
Die Mißbildungen der Paukenhöhle können unterschiedlichste Ausmasse annehmen. An der Hinterwand fehlten Processus pyramidalis und Steigbügelmuskel, auch wurde eine Verdoppelung des

des Processus mit Mißbildung der Stapediussehne und des Stapes beobachtet. An der inneren Wand kann das runde Fenster durch mesenchymatöses Gewebe verschlossen oder nur als Spalt vorhanden sein. Es kann ebenso eine riesige Öffnung mit unregelmäßigen Rändern, unterteilt durch knöcherne Leisten, darstellen. Beträchtliche Mißbildungen des runden Fensters sind meist mit einer Einziehung des Promotoriums vergesellschaftet. Viel seltener als bei den großen Aplasien ist bei den kleinen die totale Abwesenheit des runden Fensters. OMBREDANNE hat im Verlauf vonn 200 Operationen nur siebenmal eine solche Mißbildung beobachten können (143,144,150). Der Facialiskanal kann vorverlagert sein und das ovale Fenster verdecken oder partielle oder totale Dehiszenzen oder Exostosen aufweisen. Einen sehr selten beobachteten Mißbildungsbefund stellt ein abnormer Facialisverlauf ohne knöcherne Bedeckung dar. OMBREDANNE hat eine solche Fehlbildung viermal feststellen können (137,147).

D Knöchelchen

Der Amboß zeigt verschiedenartigste Deformierungen wie Verlängerung , Verdünnung, Abknickung oder extreme Verkürzung seines langen Schenkels, der kurze kann an der Schwelle des Aditus fixiert sein. Das Incudo-Stapedial-Gelenk kann fehlen oder eine Ankylose aufweisen. Ebenso verhält es sich mit dem Hammer-Amboß-Gelenk. Alle Teile des Hammers können getrennt oder zusammen hypertrophiert oder deformiert sein. Mißbildungen des Steigbügels wurden am häufigsten beobachtet. Sie können sowohl den Muskel, den vorderen und hinteren Schenkel als auch die Fußplatte betreffen. Die histologische Untersuchung der Fußplatte ergab ein Fehlen von kollagenen Fibrillen. Es schien, als ob der Knochen auf dem Knorpelstadium stehen geblieben und verkalkt wäre (143). Im allgemeinen ist eine stapedo-vestibuläre Ankylose immer von multiplen Mißbildungen der Knöchelchen und Fenster begleitet.

5. ALLGEMEINES ÜBER DIE ENTWICKLUNG DER FUNKTIONELLEN OHRCHIRURGIE

Zur Verdeutlichung der Entwicklung der Ohrchirurgie bei Ohrfehlbildungen sei hier ein kurzer Abriß über die allgemeine Entwicklung der funktionellen Ohrchirurgie gegeben.
Sie beginnt etwa in der zweiten Hälfte des 19. Jahrhunderts. Die erste Vestibulotomie am Lebenden ohne Stapesextraktion führte PASSOW 1892 durch (158,159). Durch Öffnung der Labyrinthkapsel von unten her am ovalen Fenster bei fixiertem Steigbügel erreichte er wesentliche Hörverbesserung und Abnahme von Schwindel und Ohrensausen.
KESSEL ist als Vater der Stapes- und funktionellen Mittelohrchirurgie zu bezeichnen. Schon 1871 wollte er bei Hunden und Tauben den "unbeweglichen" Mittelohrapparat ausschalten und die Schallwellen mehr oder weniger direkt in das Labyrinth leiten (188). 1876 führte er bei einer Patientin mit vorausgegangener Scharlachotitis die sogenannte "KESSELsche Zirkumzision" aus, einen Eingriff, der heute als direkte peribasale Fußplattenmobilisation bezeichnet wird (80,81). Nach Prüfung der verstärkten Knochenleitung mobilisierte er den Steigbügel, durchschnitt die Sehne des Muskels und die Adhäsionen am hinteren Schenkel. Obwohl die Ohrgeräusche verschwanden und mittelstarke Sprache in einer Entfernung von 1,5m gehört wurde, nahm KESSEL an, daß eine sofortige Stapesextraktion mit Bildung einer das ovale Loch verschließenden Membran einen größeren Effekt als den vorhandenen erzielt hätte. 1887 berichtet er über 100 endaural operierte Fälle (188). Er kannte die abschirmende Wirkung über dem runden Fenster, die Anheftung des Trommelfells an Amboß und Steigbügel, die "Umgestaltung des vielgestalteten Raumes in eine einheitliche Höhle mit glatten Wandungen" (Radikaloperation) und " daß zum deutlichen Hören von Tönen und Sprache selbst auf größere Entfernung hin ein geschlossenes Labyrinth mit normal erhaltenen Nerven und beweglichen Fenstern ausreiche" (60,188). Damit stellte er die

Weichen für die Stapeschirurgie und die hörverbessernden Operationen überhaupt.
MIOT (101) erzielte mit der Weiterentwicklung der KESSELschen Steigbügelmobilisation bei einem Krankengut von 126 Patienten 74 gute Resultate. Er schuf die Grundlagen für die in der modernen Ohrchirurgie als "indirekte" Steigbügelmobilisation bekannte Operation.
Auch URBANTSCHITSCH (194) schloß sich KESSELs Meinung über die peribasale Fußplattenmobilisation an und gab dazu noch genaueste Beschreibungen über Maße und Lage der Gehörknöchelchen.
Mit PASSOW konnte er bei einem einseitigen operativen Eingriff auch eine Verminderung des Sausens des anderen Ohres bemerken.
Eingriffe am ovalen Fenster waren von Erfolg und Mißerfolg begleitet, was nicht zuletzt der fehlenden antibiotischen Therapie zugeschrieben werden kann.
Um die Jahrhundertwende verdammten POLITZER, SIEBENMANN, DENKER und mit ihnen andere führende Otologen die damalige Stapeschirurgie wegen der Labyrinthitis- und Meningitisgefahr.
Dies führte zur Ächtung auch anderer endauraler Eingriffe.(60)
1955 nahmen ROSEN (166) und MEURMANN (99) und in Deutschland HEERMANN (59) und ZÖLLNER (208) die Stapesmobilisation, jetzt unter antibiotischem Schutz, wieder auf.
Zum Abschluß des Innenohrs benutzte SHEA (183) 1958 als erster als Membran die Wand einer feinen aufgeklappten Vene und verwendete zur Wiederherstellung der Schalleitungskette ein feines Polyvinylröhrchen als Verbindungsstift.
Erste Fensterungsversuche gehen auf PASSOW (157,158) 1897 am Promotorium, BARANY (16) 1910 am hinteren und JENKINS (77) 1913 am lateralen Bogengang zurück. Erfolge von HOLMGREN (66), der 1917 den oberen Bogengang gefenstert hatte, von SOURDILLE (187), der 1937 die Fensterung nach Amerika brachte und von OMBREDANNE (116,117,118) ließen nach dem Krieg die Fensterung zu einer Standardoperation in bestimmten Fällen werden.
SHAMBAUGH entwickelte mit seiner "Enchondralisation" eine Möglichkeit, den Verschluß der operativ angelegten Fistel zu verhindern (179).
Die Tympanoplastik mit dem Ziel, das Mittelohr so weit wie

möglich funktionell wieder aufzubauen, hat ihre Anfänge bei KESSEL (81) und MATTE (97). In den fünfziger Jahren publik gewordene klinisch-experimentelle Beobachtungen und Operationen von MORITZ, WULLSTEIN und ZÖLLNER brachten die Tympanoplastik zu hoher Vollendung.

6. DARSTELLUNG DER CHRONOLOGISCHEN ENTWICKLUNG UND WANDLUNG HÖRVERBESSERNDER OPERATIONEN BEI "ATRESIA AURIS CONGENITA"

Vor einigen Jahren noch waren chirurgische Eingriffe bei Patienten mit mißgebildeten Ohren und ein- oder beidseitiger Gehörgangsatresie relativ selten. Die auf dem Gebiet der Therapie der Otosklerose und den Folgeerscheinungen von Otitiden gewonnenen Erfahrungen wurden im Laufe der Zeit auch auf diese besondere Art der Schwerhörigkeit angewandt. Deshalb bedeuten heute hörverbessernde Operationen bei Ohrfehlbildungen nicht mehr vereinzelte Versuche, sondern beruhen auf exakten wissenschaftlichen Erkenntnissen, sicheren diagnostischen Unterlagen und einer klaren, allerdings sehr diffizilen Operationstechnik.

Bei den ersten Operationen von kongenitalen Atresien ging man davon aus, daß die Schwerhörigkeit nur durch die knöcherne Verlegung des äußeren Gehörgangs bedingt ist, und zur Hörverbesserung die Öffnung dieser Atresie genügt.
JÄGER (76) hat schon 1839 vorgeschlagen, bei doppelseitigem Gehörgangsverschluß den Schallwellen durch Anbohren des Warzenfortsatzes einen Weg zum Mittelohr zu bahnen.
SCHWARTZE (177) lehnt in seinem Lehrbuch über die chirurgischen Krankheiten des Ohres noch jede Operation bei beidseitiger Atresie ab. Er schreibt: "Absolut verwerflich würde es sein, derartige Operationsversuche an ganz kleinen Kindern vorzunehmen, deren Angehörige häufiger nach einer Operation

verlangen, weil man schwer im Stande ist, zu beurtheilen, ob und wieviel das Kind trotz der Atresie hört".
Auch MOOS und STEINBRÜGGE (103) halten 1880 die kongenitale Atresie für ein "noli ne tangere". Ihrer Meinung nach bliebe es auch bei normalem Labyrinth eine chirurgische Unmöglichkeit, einen Weg herzustellen, welcher die Fortpflanzung der Schallwellen durch Luftleitung bis zur Labyrinthwand gestatte. Mit ihnen vertritt TOYNBEE (192) die Ansicht, daß "bei angeborenen Mißbildungen des Ohres als allgemeine Regel eine genügende Entwicklung des Organs zum Zwecke der Erziehung und des gewöhnlichen Erwerbes des Lebensunterhaltes angenommen werden kann".
KIESSELBACH (82) kann als der erste Operateur kongenitaler Atresien bezeichnet werden. Sein "Versuch zur Anlegung eines äußeren Gehörganges bei angeborener Mißbildung beider Ohrmuscheln mit Fehlen der äußeren Gehörgänge" brachte ein zuerst gutes Hörresultat, das aber mit einer Facialislähmung und Zugrannulation des neu geschaffenen Gehörgangs endete.
VALI (195) beschreibt 1892 seine Operation zur Bildung eines künstlichen Gehörganges. Er scheiterte an einer beinigen Platte auf dem gewöhnlichen Platz des Meatus, die mit einem Stemmeisen nicht zu durchdringen war. 1909 (196) vertritt er die Ansicht, daß eine sowohl ein- als auch beidseitige Atresie wegen der Gefahr akuter oder chronischer Infektionen des Mittelohres aus prophylaktischen Gründen unbedingt zu operieren ist. Nur wenn die Obliteration durch den äußeren Gehörgang nicht zu öffnen ist, schlägt er ein Vorgehen durch den Warzenfortsatz vor.
Nach ALEXANDER (2) gilt die kongenitale Atresie in der Literatur als nicht operable Defektbildung. Er selbst jedoch hält die Radikaloperation mit breiter Freilegung des Antrums, Abtragung der hinteren Gehörgangswand und typischer Gehörgangsplastik für eine durchaus wirksame chirurgische Therapie. Das Resultat wird seiner Meinung nach um so besser sein, je näher der neue Gehörgang an der Paukenhöhle liegt. Mit dieser Methode beseitigte er zwar die Gehörgangsatresie, die Mittelohratre-

sie jedoch blieb bestehen. Deshalb hält er auch Fälle mit gleichzeitiger Paukenverödung für weniger geeignet, da das Schalleitungshindernis auch nach der Plastik so groß bleibt, daß kaum eine Besserung des Hörvermögens erwartet werden kann. Bei einem von ihm nach dieser Methode operierten Patienten erhielt er eine Hörverbesserung von 1m auf 4 - 5m für Konversationssprache.
Auch SCHEIBE (175) hat den Versuch unternommen, durch weite Öffnung des Antrums von außen und THIERsche Hauttransplantation operativ einen Gehörgang herzustellen.
1917 berichten DEAN und GITTINS (39) nach Erörterung der bis zu dieser Zeit bei kongenitalen Atresien durchgeführten Operationen über einen 15jährigen männlichen Patienten mit beidseitiger knöcherner kongenitaler Atresie. Nach einer meato-mastoid Operation mit primärem Hautlappen wurde eine bisher in der Literatur nicht beschriebene Hörverbesserung erzielt. Das Hörvermögen für Flüsterstimme stieg von präoperativ 5cm auf 4m an, und durch die angegebene Operationstechnik blieb der neu geschaffene Gehörgang über Jahre erhalten. Dieser Bericht stimulierte andere amerikanische Otologen, die Hörminderung dieser Patienten, trotz vorhergehender pessimistischer Berichte und vergeblicher Bemühungen, operativ anzugehen.
Acht Jahre später beleuchtet BECK (19) die psychologischen Aspekte der Atresia auris congenita. Er weist auf die entscheidende Bedeutung eines Ohres für das Aussehen eines Individuums hin und hebt die psychische Wirkung auf die Eltern des Kindes durch die Behandlung des Defektes hervor. Dieser Effekt war selbst dann vorhanden, wenn weder ein voll befriedigendes kosmetisches Resultat noch eine wesentliche Besserung des Hörvermögens erzielt wurde.
FRASER (44) und RICHARDS (165) legen mit ihren 1931 und 1933 erschienenen Publikationen über die Embryologie und Histologie und Pathologie dieser Mißbildungen den Grundstein für weitere Operationen.
Etwa zur gleichen Zeit sprechen HUME und OWENS (75) mit grosser Begeisterung über zwei Operationen von einseitigen Apla-

sien mit einem bemerkenswert dauerhaften Ergebnis sowohl in Bezug auf die Hörverbesserung als auch auf die Psyche des Patienten. Dieser Beitrag war besonders wesentlich, da in ihm die sonst geübte Zurückhaltung bei einseitigen Aplasien aufgegeben wurde. Bis zu dieser Zeit wurde bei einseitigen Fällen jeglicher Eingriff mißbilligt, außer eine Komplikation einer Otitis media zwang zur chirurgischen Intervention.
Auch in der Folgezeit lehnen die meisten Autoren aus verschiedenen Gründen einen Eingriff bei einseitiger Fehlbildung ab. Obwohl COHEN und FOX (34) schon 1923 über ein erfolgreich operiertes Kind berichten, widerstreben ihnen solche weiteren Versuche.
Auch MARX (96) gehört zu den Gegnern einseitiger Operationen. Selbst wenn im günstigen Fall eine nennenswerte Hörverbesserung eintritt, wird sie sich seiner Ansicht nach praktisch kaum bemerkbar machen. Bei doppelseitiger Mißbildung hält er nur dann einen Eingriff für gerechtfertigt, wenn sich röntgenologisch keine hochgradigen Veränderungen der tieferen Teile feststellen lassen. Aus der Literaturübersicht schließt er, daß es bis zu diesem Zeitpunkt keine spezielle Operationsmethode der Atresia auris congenita gibt. Am häufigsten wird der Weg durch den Warzenfortsatz als Antrotomie oder modifizierte Radikaloperation gewählt. Im Hinblick auf die Ohrmuscheldeformierungen lehnt er es ab, irgendwelche "kosmetischen" Operationen durchzuführen.
PATTEN (160,161) stimmt mit MARX in Bezug auf die Kontraindikation für eine einseitige Operation weitgehend überein, befürwortet aber einen Eingriff auf Grund psychischer und kosmetischer Resultate vor. Bei beidseitigen Fällen sollte immer operiert werden. Seiner Meinung nach ist eine kongenitale Atresie immer mit Stapes- und wahrscheinlich auch mit Hammer- und Amboßfixation verbunden. Der deformierte Hammer und Amboß sind verwachsen und verhindern so die Beweglichkeit des Steigbügels. Er beschreibt ein Operationsverfahren, bei dem er über das Mastoid das Antrum und die Gehörknöchelchenkette freilegt und nach Entfernung des Hammer-Amboß-Bogens das Mittelohr mit einem als Membran auf die Öffnung gelegten Hauttransplantat

abschließt. Bei fünf von ihm nach dieser Methode operierten Fällen zeigten vier gute Resultate, die Patienten verstanden Umgangssprache auf 12m. Mit Hilfe dieser Technik, so meint PATTEE, kann das Hörvermögen ebenso gebessert werden, wie es von einer Fensterungsoperation erwartet wird.
Den Kontraindikationen für eine einseitige Operation widerspricht ROSENBERGER (167) auf das heftigste. Wie kann man einerseits einem Kind mit einseitiger Taubheit entzündlichen Ursprungs Hilfe anbieten und sie andererseits einem mit einem ähnlichen Defekt, nur kongenitalen Ursprungs, versagen. Denn gerade das nur mit zwei gesunden Ohren mögliche Richtungshören erlaubt erst die totale soziale Integration in die Gesellschaft. Er vertritt die Ansicht, daß bei kongenitalen Atresien die Technik nach LEMPERT mit Stapesmobilisation und, wenn angezeigt, Hammer- und Amboßentfernung die geeigneteste Operationsmethode ist. Theoretisch hält er bei bindegewebig gefüllten Fensternischen eine Fensterung des lateralen Bogenganges für sinnvoll.
Mit dem Gedanken der Bogengangsfensterung beschäftigt sich ALTMANN (7) 1949 genauer. Sie sei in erster Linie aber nur in Fällen mit fixiertem Steigbügel indiziert, und er erachtet es praktisch für unmöglich, klinisch zwischen diesen beiden Gruppen, fixierter Stapes oder nicht, zu differenzieren. So schlägt er als Methode der Wahl die Operation nach PATTEE vor. Nur bei Mißerfolg solchen Vorgehens müsse eine Fixation des Steigbügels in Betracht gezogen werden, und in zweiter Sitzung könne eine Fensterung versucht werden.
Hinsichtlich der Operationsindikation und -methode stimmt HOLMES (65) mit ALTMANN überein.
Obwohl die Bogengangsfensterung schon seit Jahren bei der Therapie der Otosklerose durchgeführt wurde (16,66,77,87,179), hat OMBREDANNE (116,117,119,120,121,125,126 u.a.) diesen Eingriff erstmals auch bei kongenitalen Ohrfehlbildungen vorgenommen. Seine erste Veröffentlichung auf diesem Gebiet erscheint 1942 (121). Diese, praktisch gleichzeitig mit SIRALA (184) und VOGEL (198,199,200) gewonnenen Erfahrungen, lassen in der Folgezeit bei der Therapie der Ohrfehlbildungen das

Pendel zugunsten "prinzipieller" Fensterungsoperationen ausschlagen. Neuerdings ist man jedoch der Ansicht, daß bei günstigen anatomischen Verhältnissen auch bei Gehörgangsatresien nach den Methoden der Tympanoplastik verfahren werden kann (AGAZZI 1,Mc.ASKILE 13,Mc.ASKILE und SULLIVAN 14,BEICKERT 21, BRUNETTI 31,LENECKE 41,HORBST 69,70,HOUSE 72,KLEY 84,LIVINGSTONE 89,90,MÜNDNICH 104,108,ROSENBERGER 167,RUEDI 171,RUEDI und SCHULTHESS 172,SHAMBAUGH 180,DE GRAAF WOODMAN 202,WULLSTEIN 203,204,ZÖLLNER 205,206,209,ZÜHLKE 210,211,212,213).
Die von OMBREDANNE durchgeführte einzeitige Operation, d.h. Genörgangsplastik und Bogengangsfensterung in einer Sitzung, stößt bei vielen Operateuren auf Widerspruch.
DE GRAAF WOODMAN (202) schlägt 1952 ein zweizeitiges operatives Vorgehen vor. So kann man seiner Meinung nach erst das Resultat der Gehörgangsplastik und Entfernung von Hammer und Amboß abwarten, ehe man während eines zweiten Eingriffs ein Bogengangsfenster anlegt. Auch ist er der Ansicht, daß sich die häufigen sekundären Infektionen nach einzeitigen Fensterungen über den bei dieser Technik benutzten THIERSCH-Lappen ausbreiten und so Labyrinthitiden und Innenohrschädigungen verursachen. Einen Eingriff bei einseitigen Fällen kongenitaler Gehörgangsatresie lehnt er wegen möglicher Facialisläsionen ab.
ZÖLLNER (206,207) hat 1951 mit dem Gedanken, möglichst wenig Veränderungen am Schalleitungsapparat und am Innenohr vorzunehmen, eine dauernd offene "Antrumfistel" angelegt. Bei mißgebildeter, aber trotzdem beweglicher Gehörknöchelchenkette hat er, seinen Angaben zufolge, hinreichende Hörverbesserungen erhalten. Die aus dem offenstehenden Antrum resultierenden Infekte führten ihn dazu, das Mittelohr durch ein Hauttransplantat wieder abzuschließen. Er mobilisiert in der Mehrzahl der Fälle den fixierten Hammer und Amboß unter sorgfältiger Schonung der anderen Mittelohrstrukturen und bringt das abdeckende Transplantat in Kontakt mit dem Amboß.
Nach HOUSE (72) ist "die Operation zur Korrektion einer kongenitalen Gehörgangsatresie, gemäß den vorkommenden anatomischen Variationen, das schwierigste chirurgische Vorgehen am Schlä-

fenbein überhaupt". Deshalb sollten seiner Meinung nach einseitige Fälle nicht aus hörverbessernden Gründen operiert werden, sondern die persönliche Entscheidung des Patienten zu einem solchen Eingriff abgewartet werden. Voraussetzung für eine Intervention bei beidseitiger Atresie ist das Wecken von "Ton-Bewußtsein" bei den geschädigten Kindern und, damit gleichzeitig verbunden, eine Förderung ihrer Sprachentwicklung. Die Mittelohröffnung sollte nur so groß gewählt werden, daß eine Exstirpation des mißgebildeten Hammer und Amboß möglich wird. Die Operationshöhle deckt er mit einem Vollhauttransplantat ab. Eine Bogengangsfensterung hält er bei fixiertem Steigbügel in erster Sitzung für angezeigt, ansonsten kann sie bei ungenügender Hörverbesserung nach dem Ersteingriff während einer zweiten Operation durchgeführt werden.
SHAMBAUGH (180) berichtet in seiner 1952 erschienenen Arbeit über 22 Operationen an verschiedenartigst kongenital geschädigten Ohren. Er erhielt in 18 Fällen dauerhafte Hörverbesserungen. Man könne nicht ein einziges chirurgisches Vorgehen für alle diese Mißbildungsformen vorschlagen, eine Modifikation jeder Technik gemäß dem zu erreichenden Ziel sei notwendig. Bei primär gut beweglichen Gehörknöchelchen sind seiner Meinung nach die besten Ergebnisse durch Auflage eines Vollhauttransplantates zu erzielen. Bei sekundärer Stapesverwachsung durch Narbengewebe legt er ein Bogengangsfenster an, kongenitale Stapesankylosen sind in einzeitiger Operation zu fenstern.
Die schweizer Otologen RUEDI und SCHULTHESS (172) operierten 1952 fünf Patienten mit kongenitaler Gehörgangsatresie. Sie erzielten nach Extraktion der Gehörknöchelchen unter Stapesschonung gute Resultate. Vor routinemäßigen Fensterungen bei Mikrotieoperationen muß ihrer Meinung nach nur gewarnt werden. Eine Fensterung des lateralen Bogenganges in zweiter Sitzung und damit in einem sauber vorbereiteten Gebiet halten sie jedoch in einigen Fällen für angezeigt.
RUEDI (171) berichtet über 19 Fehlbildungen, davon fünf mit unkomplizierter Atresie. Ungefähr die Hälfte seiner Patienten konnte mit der von PATTEE beschriebenen Technik eine zufrie-

denstellende Hörverbesserung erhalten. Für die postoperative Verschlechterung in vier Fällen macht er das neu gebildete Narbengewebe verantwortlich. Solche Patienten, die seiner Meinung nach dann nur noch mit einer Bogengangsfensterung zu behandeln sind, hatten danach einen ähnlich guten Hörgewinn wie kurz nach der zuvor ausgeführten Operation nach PATTEE. Aus diesen Ergebnissen zieht RUEDI die Schlußfolgerung, daß unkomplizierte Fälle zweizeitig mit Fensterung zu operieren sind, während kompliziertere mit gleichzeitigen Schädelmißbildungen den schwierigeren einzeitigen Eingriff erfordern.
Die in der Folgezeit bis heute beschriebenen Operationstechniken bei Atresia auris congenita orientieren sich an den Methoden der Tympanoplastik oder der primären oder sekundären (zweizeitigen) Fensterungsoperation.
Es sollen hier zur Vollständigkeit noch einige vorher nicht genannte Autoren angeführt werden, die sich intensiv mit der Therapie solcher Fehlbildungen beschäftigen. Zu erwähnen wären AGAZZI (1), Mc.ASKILE (13), MC.ASKILE und SULLIVAN (14), BEICKERT (21), BRUNETTI (31), CUMMINGS (36), DANESCHWAR (37), DENECKE (41), GERHARDT und OTTO (46), GILL (47), GOODMAN (48), HENNER (62), HOMMERICH (68), HÖRBST (69,70), HOUGH (71), JOST und LEGENT (78), KLEY (84), LIVINGSTONE (89,90), MÜNDNICH (104,105,107,108), NAGER (111), POU (164), SCHEER (174), WULLSTEIN (204,203) und ZÜHLKE (210,211,212,213).

1958 weist DE WIT (201) auf einen Typ von Ohrfehlbildungen hin, der sich schwer in die von ALTMANN (12) beschriebenen Kategorien einordnen läßt. Er schlägt dafür eine neue Bezeichnung -"Atresia auris minima" vor. Diese Patienten weisen eine Schalleitungsschwerhörigkeit auf, die darauf basiert, daß oft nur eines der Gehörknöchelchen Abnormitäten aufweist.
Mit OMBREDANNE (133) sind HOUGH (71), HOUSE (72) und MÜNDNICH (108) der Meinung, daß solche isolierten Mittelohrdysplasien relativ oft vorkommen.
Bei Probetympanotomien wurden, oft als Zufallsbefund, diese Mißbildungen häufiger entdeckt (21,24,29,33,46,47,53,62,63,67, 71,72,74,79,108,133 u.a.,163,164,174,178,180,185,191,201,2o3,

213). Die von diesen Autoren gewählten Operationsmethoden zielen auf eine Wiederherstellung der Funktionsfähigkeit des Mittelohrs ab. Die Gehörknöchelchenkette wird entweder durch Interpositionsoperationen oder durch Eingriffe am Steigbügel wieder beweglich gestaltet.

Aus diesem Überblick wird deutlich, wie vielfältig die Therapiemöglichkeiten bei der Atresia auris congenita sind.
In den folgenden beiden Kapiteln sollen anhand von Veröffentlichungen der einzelnen Autoren Befund, Diagnose und Therapie der Ohrmißbildungen im Zusammenhang besprochen werden.

7. DIAGNOSE, BEFUNDE UND OPERATIVES VORGEHEN BEI DEN " KLEINEN APLASIEN "

Mit Hilfe des Tomographieverfahrens der polyzyklischen Verwischung beschrieb MÜNDNICH (105,108,110 u.a.) vier Gruppen von Ohrfehlbildungen, unter ihnen die sogenannten "kleinen Dysplasien" mit röntgenologisch nachweisbaren Ossikulamißbildungen bei normalem Gehörgang und Trommelfell.
Diese Gruppe wurde, wie oben erwähnt, erst in den letzten Jahren bekannt.

7.1. Zur Diagnostik der "kleinen Aplasien"

Kleine Dysplasien sind sehr viel schwieriger zu erkennen als die großen, die ja schon durch äußere Anzeichen wie Ohrmuscheldeformierungen und Gehörgangsatresie auffallen.
Letztlich wird präoperativ nur eine gewisse Wahrscheinlichkeit, die sich 1. aus der Anamnese und 2. aus dem Befund ergibt, für diese Diagnose sprechen (21,62,74,104,108,174,180,201).

1. Anamnese
a) Familienanamnese frei von Otosklerose, keine entzündlichen Ohrenerkrankungen in der Eigenanamnese
b) nicht progressive, seit Geburt bzw. Kindheit bestehende Schwerhörigkeit
c) kein Ohrensausen

2. Befund
a) leichte Gesichtsmißbildungen, geringe Ohrmuscheldeformierungen, Atresie des anderen Ohres, verengter Gehörgang, Exostosen, gelegentlich Dysostosis craniofacialis und Agnathie, sehr selten auch Dysostosis mandibulofacialis
b) Schalleitungsschwerhörigkeit
c) kalorische Prüfung
d) Röntgenbilder, Tomogramme
e) Probetympanotomie für die exakte Diagnose.

Als wichtigste Differentialdiagnose muß die Otosklerose in Betracht gezogen werden. Sie zeigt jedoch im Gegensatz zu kongenitalen Ohrfehlbildungen immer fortschreitende Tendenzen. Diese Progressivität ist bei Kindern häufig schwer nachweisbar. Bei einem Kind spricht eine Schalleitungsschwerhörigkeit von über 50 dB eher für eine kongenitale Fußplattenfixation als für eine Otosklerose, da eine juvenile Otosklerose meist noch nicht mit so starken Hörverlusten einhergeht (74). Aber auch eine Kombination einer kongenitalen Mißbildung auf der einen und einer Otosklerose auf der anderen Seite ist möglich, eine Einzelbeobachtung, die von SOOY 1960 (185) beschrieben wurde. Kleine Dysplasien treten mit anderen Mißbildungssyndromen auf. Zum Beispiel gelegentlich mit Dysostosis craniofacialis (Morbus CROUZON) (33,108), Agnathie (104,108), Fisteln und Daumenabnormitäten (185), sehr selten auch mit Dysostosis cleidocranialis (163,7.Fall der Weltliteratur) und Dysostosis mandibulofacialis (Morbus FRANCESCHETTI, TREACHER-COLLINS-ZWAHREN) (46,63,108,163,174,201,213).
Sie können auch beide Ohren gleichzeitig befallen (79,174- 13 Fälle, 185- 5 Fälle).

7.2. Audiometrische und röntgenologische Befunde

Das Audiogramm bei den kleinen Dysplasien wird durch einen Horizontalverlauf der Luftleitungs-Schwellenkurve, d.h. einen gleichmäßigen Verlust von 50-60 dB für alle Frequenzen bei normaler Funktion des Innenohrs charakterisiert (108). In diesen Fällen nimmt das Innenohr durch direkte Fortpflanzung der Schallwellen aus der Luft auf den in Schwingungen geratenen Schädelknochen einen Schalldruck von etwa 60 dB wahr (23,171). Zur Sicherung der Diagnose können noch andere Methoden der qualitativen Hörprüfung angewandt werden.
Der WEBER-Versuch ist in einseitigen Fällen zur mißgebildeten Seite lateralisiert. Auf eine Unterbrechung der Kette oder eine stapedo-vestibuläre Ankylose deutet ein negativer GELLE-

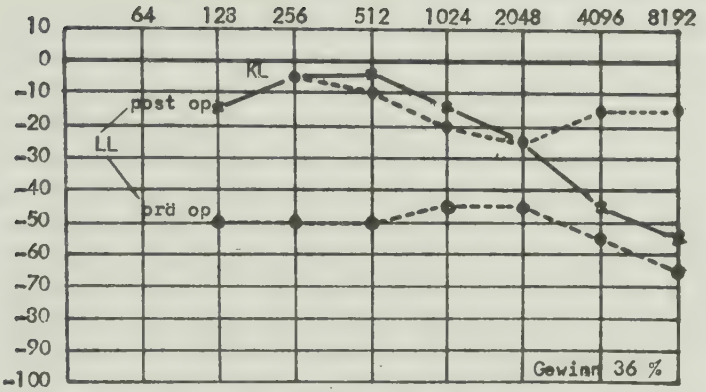


Abb.1. Beispiel einer typischen Audiometriekurve bei angeborener Schwerhörigkeit durch stapedo-vestibuläre Ankylose ohne Otosklerose (nach OMBREDANNE 134)

Versuch hin. Manchmal konnte von OMBREDANNE die Existenz einer Paraccusis WILLISII nachgewiesen werden. Sie tritt bei bei einer kongenitalen Fehlbildung jedoch seltener als bei Otosklerose auf.
Die kalorische Prüfung ergibt in vielen Fällen eine mehr oder weniger ausgeprägte Unter- bzw. Übererregbarkeit des Labyrinths auf der geschädigten Seite. OMBREDANNE deutet dieses als Alteration der Labyrinthkapsel. Die Untersuchung ist nach MÜNDNICH (108) in jedem Fall anzuraten, da bei kleinen Dysplasien auch Mißbildungen des lateralen Bogenganges, einmal sogar das Fehlen aller drei Bogengänge (154) beobachtet wurde.

Die Tomogramme in polyzyklischer Verwischung mit dem Polytom eignen sich besonders für die Analyse von Mißbildungen des Gehörgangs, da Verdichtungsstrukturen im Felsenbein von 2 mm Durchmesser zur Darstellung gebracht werden können (104,108, 110). Auf solchen Bildern fallen Verplumpung von Hammer und Amboß oder Knochenbrücken der Ossikula auf. Sie können anormale Exostosen des labyrinthischen Blocks, reduzierte Paukenhöh-

lenausdehnungen, ihre veränderte Lage oder einen Mangel an Konturengenauigkeit durch exzessive Knochenkondensation zeigen.
Selbst relativ kleine oder versteckte, für den Operateur aber wichtige Details, wie die Stellung des seitlichen Bogengangs (für eine Fensterungsoperation), der Verlauf des Canalis facialis (Verletzungsgefahr), der Zugang zur Nische der Fenestra vestibuli (für eine Tympanoplastik) und Labyrinthmißbildungen können durch die Schichtaufnahmen gut beurteilt werden.
Selbstverständlich müssen für den präoperativen Befund auch die bei einer normalen Ohruntersuchung gebrauchten Röntgenverfahren hinzugezogen werden.
Die Röntgenschichtuntersuchung ergibt verbindliche und detaillierte Informationen über das Ausmaß der Veränderungen am Mittel- und Innenohr, und gemeinsam mit den Befunden einer audiologischen Voruntersuchung beantwortet sie die Frage nach den jeweiligen Erfolgsaussichten für die hörverbessernde Operation. Die endgültige Klärung der vermuteten Befunde kann aber erst die Probetympanotomie erbringen.

7.3. Von OMBREDANNE angegebene Hilfsmittel zur Erleichterung der Diagnosestellung bei den "kleinen Aplasien"

Vom klinischen Standpunkt aus teilt OMBREDANNE die von ihm als kleine Aplasien bezeichneten kleinen Dysplasien zur Vereinfachung der Diagnose in drei Gruppen ein (133,134,136,137,139, 140,141,143,144,145,146,147,148,149).
Bei der ersten Gruppe ist die Mißbildung eine Entdeckung während der Operation (sog. Pseudootosklerose), die zweite und dritte zeigen bereits präoperativ Wahrscheinlichkeits- oder Vermutungselemente.

1. Unter die erste Gruppe fallen solche Fälle, bei denen nach klinischer Untersuchung keine kongenitale Mißbildung angenommen wurde. Es handelt sich dabei z.B. um Kinder, bei denen

wegen Schwerhörigkeit, vermutlich durch Otosklerose, narbige oder adhäsive Otitis, eine Eröffnung der Paukenhöhle vorgenommen und auf diesem Wege die kongenitale Mißbildung entdeckt wurde. Man muß sich jedoch nach Meinung von OMBREDANNE davor hüten, eine kongenitale Ohrfehlbildung mit dem Befund nach einer chronischen Mittelohrentzündung zu verwechseln.

2. Die Patienten der zweiten Gruppe zeigen bei Erhebung der Anamnese oder des Befundes schon Anzeichen, die wahrscheinlich auf eine kongenitale Ohrmißbildung hinweisen. Bei der Anamnese muß sorgfältig auf das Fehlen jeglicher Ohraffektionen geachtet werden. Wesentlich ist auch die Feststellung erblich oder verwandschaftlich vorkommender Schwerhörigkeiten oder Ohrfehlbildungen, und die Frage nach dem Beginn des schlechten Hörvermögens. Eine nicht fortschreitende ein- oder beidseitige Schwerhörigkeit eines Erwachsenen und besonders eines Kindes kann immer als wahrscheinliches Zeichen einer kongenitalen Mißbildung betrachtet werden.
Nach OMBREDANNE muß bei Erhebung des Befundes und der anschließenden Untersuchung auch nach weiteren, vom Ort der eigentlichen Fehlbildung entfernten Mißbildungen gesucht werden. Es sind zusammen mit kleinen Aplasien eine Hypertrichiose, Schwimmhäute zwischen Fingern und Zehen, überzählige Zehen, ein angeborener Schiefhals, branchiogene Halsfisteln, Choanalatresien, leichte Asymmetrien des weichen Gaumens, eine Uvula bifida und, wenn auch sehr selten, kardio-vaskuläre Mißbildungen oder Nierenmißbildungen und Nierenaplasien beobachtet worden (142,148). Häufiger wurden im Gesichtsbereich leichte Asymmetrien, eine geringe Abflachung des Masseters, Unterkieferatrophien, Facialisparesen, präaurikuläre Fisteln und Enchondrome vor dem Tragus aufgefunden. Die Ohrmuschel kann geringgradig deformiert sein und einen schlecht geformten Helixrand oder ein anormales Läppchen aufweisen. Ist das dem äußerlich normalen Ohr gegenüberliegende Sitz einer großen Aplasie, so liegt gerade in solchen Fällen die Vermutung einer dort vorliegenden isolierten Knöchelchenmißbildung nahe.
Auch bei der otoskopischen Untersuchung können von der Norm

abweichende Befunde auf eine kleine Aplasie hinweisen. Solche Zeichen sind ein verengter Gehörgang mit einer oder mehreren Exostosen oder ein anormaler Trommelfellbefund. Ist es blau, so kann die Persistenz von nicht resorbiertem embryonalem Mesenchym, das die Knöchelchen einhüllt, in der Paukenhöhle des Mittelohres angenommen werden. Es kann aber auch blaß grau erscheinen und in der Mitte einen kleinen vertikalen Hammergriff zeigen.

3. In Abwesenheit sämtlicher Zeichen der beiden vorhergehenden Gruppen fällt bei einem morphologisch normalen Ohr bei der dritten nur die streng einseitig begrenzte Mittelohrschwerhörigkeit auf. Die einzig verwertbaren Befunde sind der besondere Verlauf des Audiogramms und die polyzyklischen Tomogramme, die leichte Veränderungen von Form, Ausdehnung und Inhalt der Paukenhöhle und eine anormale Verdichtung des labyrinthischen Blocks zeigen können

Wird bei der Untersuchung von Kindern und Erwachsenen mit Verdacht auf kongenitale Mißbildungen am Ohr nach diesem Schema von OMBREDANNE vorgegangen, so besteht nur noch selten die Gefahr, solche Fehlbildungen zu übersehen, und der Chirurg kann während der Operation nur noch von der großen Variationsbreite der Mißbildungen überrascht werden.

7.4. Befunde bei den "kleinen Aplasien"

Es soll hier der Versuch unternommen werden, anhand der bis heute veröffentlichten Einzelbefunde einen Überblick über die aufgefundenen Mißbildungsformen und die daraus folgenden Operationsergebnisse zu geben. Die große Variationsbreite der Mißbildungen läßt jedoch keine einheitliche und somit direkt zu vergleichende Operationsmethode zu. Auch ist es schwierig, genaue Angaben über den endgültigen Operationserfolg zu machen, da bis auf wenige Ausnahmen (21,133,134,141,143,144,148, 213) nur Frühergebnisse angegeben werden.
Es können daher in dieser Zusammenfassung nur solche Fälle be-

rücksichtigt werden, bei denen die Autoren die Fehlbildungsbefunde genau beschrieben haben und exakte Angaben sowohl über die Operationsmethode als auch über den präoperativen Hörverlust und den postoperativen Hörgewinn machen.
Die hier beschriebenen Befunde, Operationsmethoden und -ergebnisse sind aus 24 Veröffentlichungen verschiedener Autoren (BEICKERT 21,BEREZIN 24,CLERC und DEUMIER 33,GERHARDT und OTTO 46,GILL 47,GUNDERSEN 53,HENNER 62,HENNER und BUCKINGHAM 63, HOLMGREN 67,HOUGH 71,HOUSE 72,HOUSE,HOUSE und HILDYARD 74, KELLY 79,MÜNDNICH 108,PLESTER 163,POU 164,SCHEER 174,SCHWARZ 178,SHAMBAUGH 180,SOOY 185,TOLAN und WILSON 191,DE WIT 201, WULLSTEIN 203,ZÜHLKE 213) herausgezogen worden und werden mit denen von OMBREDANNE (133,137,143,144,147,149,150,156)verglichen. Eine solche Gegenüberstellung erscheint gerechtfertigt, da bis heute keiner der anderen Autoren ein so großes (78 Ohren) Krankengut von kleinen Aplasien veröffentlichte.

Da die Operationsmethoden und -ergebnisse nur im Zusammenhang mit den aufgefundenen Mißbildungen gesehen werden können, werden im folgenden noch einmal die einzelnen Befunde summiert einander gegenübergestellt (siehe Tab.1).
Um den Überblick zu erleichtern, wird die Gesamtzahl der jeweils beobachteten Ohren als 100% gesetzt. Daß die Addition der prozentualen Anteile der Befunde ein Ergebnis über 100% ergibt, erklärt sich aus den häufig auftretenden Kombinationen der einzelnen Fehlbildungstypen. So kann z.B. in der Paukenhöhle ein atrophierter Steigbügel eine stapedo-vestibuläre Ankylose zeigen, und gleichzeitig können Hammer- und Amboßdeformierungen bestehen.
Es werden hier 78 von OMBREDANNE beobachtete Ohren den Befunden von 129 Ohren des Autorenkollektivs gegenübergestellt.

Tabelle 1

Fehlbildungsbefunde von 129 beobachteten Ohren des Autorenkollektives
und von 78 beobachteten Ohren von OMBREDANNE

(Code)	Fehlbildungsbefund	Autoren		OMBREDANNE	
		Anzahl	%	Anzahl	%
1	deformierter Hammer	11	8,8	14	18,2
2	deformierter Amboß	15	12,0	16	20,8
3	fixierende Knochenspangen u. Exostosen	10	8,0	6	7,8
4	Amboßverwachsungen	3	2,4	10	13,0
5	Syostose von Hammer und Amboß	12	9,6	10	13,0
6	verk. bzw. verl. langer Amboßschenkel	9	7,2	17	22,1
7	fix. od. fehl. Stapes-Amboß-Gelenk	8	6,4	9	11,7
8	deformierter Stapes	43	34,4	32	41,6
9	fixierter Stapes	57	45,6	51	66,3
10	fehlender Stapes	2	1,6	5	6,5
11	fehlender Stapesmuskel,Sehne,Proc.pyramid.	8	6,4	2	2,6
12	kein ovales Fenster	9	7,2	2	2,6
13	kein rundes Fenster	1	0,8	7	9,1
14	Anomalien des Facialisverlaufs	17	13,6	4	5,2
15	embryonales Gewebe in der Paukenhöhle	1	0,8	9	11,7

Bei den kleinen Aplasien können sämtliche Variationen der Kettenmißbildungen wie bei den großen Aplasien vorliegen.
Aus der Tabelle ist ersichtlich, daß die stapedo-vestibuläre Ankylose der häufigste Fehlbildungsbefund bei den kleinen Aplasien ist (57 Fälle - 45,6% des gesammelten Krankengutes der Autoren, 51 - 66,3% bei OMBREDANNE).
Damit gekoppelt oder isoliert wurde in 43 Fällen - 34,4% bzw. 32 Fällen - 41,6% eine Stapesdeformierung beobachtet.
Dieser Mißbildung folgen der Häufigkeit nach Hammer- und Amboßatrophien und fixierende Knochenspangen oder Exostosen.
Der lange Amboßschenkel war in 9 Fällen - 7,2% bzw. 17 - 22,1% verlängert oder verkürzt. Synostosen von Hammer und Amboß traten bei 12 Patienten der Autoren - 9,6% bzw. 10 Patienten von OMBREDANNE - 13% auf.
Während sich unter 129 beobachteten Ohren bei den Autoren nur in einem Fall (71) embryonales Mesenchym in der Paukenhöhle fand, konnte OMBREDANNE solches Gewebe bei seinen 78 Patienten neunmal entdecken.
Häufiger auch als bei dem Autorenkollektiv wurde von OMBREDANNE ein fehlendes rundes Fenster festgestellt (7 Fälle).
Anomalien des Facialisverlaufs waren bei OMBREDANNE (4 Fälle) ein weit seltener Fehlbildungsbefund als bei den anderen Autoren (17 Fälle).
Aus der Tabelle kann man außerdem schließen, daß bei den von OMBREDANNE untersuchten Patienten Kombinationen der einzelnen Fehlbildungsbefunde häufiger waren.

7.5. Operatives Vorgehen bei den "kleinen Aplasien"

Ziel jedes Eingriffes ist der funktionelle Aufbau des Mittelohres so weit wie möglich und die Erreichung des "sozialen und gesellschaftlichen Gehörs", d.h. die 30 dB-Linie (203).
Die von MÜNDNICH (104,108) und ZÜHLKE (210,211,212,213) angewandte operative Technik steht im Einklang mit der zahlreicher anderer Autoren. Es wird ein primär enaurales Vorgehen empfohlen. Mit einem HEERMANNschen Schnitt wird der intrameatale Zugang erweitert, und das Trommelfell unter Bildung eines tympano-meatalen Lappens am Anulus osseus ausgelöst und vorgeklappt (213). Das weitere Vorgehen richtet sich nach dem Lokalbefund in der Paukenhöhle und zielt primär darauf ab, die Beweglichkeit der Gehörknöchelchenkette wiederherzustellen. Sind Hammer, Amboß oder Steigbügel bei sonst intakter Kette an der lateralen Attikwand, am Tegmen, an der Labyrinthwand oder am Promotorium knöchern fixiert, so kann nur die Trennung dieser Verwachsungen oder bindender Exostosen Hörverbesserungen ergeben (21,46,62,108,185). Nach ZÜHLKE (213) sind knöcherne Verwachsungen des Hammergriffs mit dem Promotorium selten und erfordern eine Resektion des Hammergriffs.
Synostosen von Hammer und Amboß blockieren häufig die Beweglichkeit der Gehörknöchelchenkette (46,47,62,63,174), manchmal mit Verwachsungen des Blocks an der lateralen Attikwand (62). Breite Freilegung des Gehörknöchelchenblocks mit Abtragung der Attikwände gibt ihm gewöhnlich seine Beweglichkeit zurück (213). Ist ein breiterer, retroaurikulärer Zugang erforderlich, so schlägt HENNER (62) vor, durch ein kleines Attikfenster die Synostose mit einem feinen Bohrer zu lösen und die knöchernen Fixierungen an der Attikwand zu beheben. HENNER und BUCKINGHAM (63) weisen auch auf die Möglichkeit hin, den synostotischen Hammer-Amboß-Block zu exstirpieren, um dann nach der Methode einer Tympanoplastik Typ III zu verfahren.
Ein verkürzter oder um das normale Maß verlängerter langer Amboßschenkel ist ein nicht seltener Fehlbildungsbefund (46,53, 62,71,79,108,185,191). Das Amboß-Stapes-Gelenk fehlt häufig oder wird nur durch einen für die Schallübertragung nutzlosen

Bindegewebsstrang dargestellt (46.67.79.164.185.191). Bei primär gut beweglichem Amboß kann das Trommelfell über den Amboß gelegt werden (180) oder bei fehlendem langen Schenkel als Columella-Effekt direkt auf den Steigbügel (79). Liegt gleichzeitig ein deformierter Stapes vor, so kann eine Knorpelcolumella-Interposition zwischen Trommelfell und Fensterrest erfolgen (46). Bei deformiertem Amboß und mobilem Stapes exstirpiert DE WIT (201) den Amboß und stellt durch Abknickung des Hammerkopfes einen "Hammerkopf-Columella-Effekt" her.
Die kongenitale Ringbandsklerose mit Steigbügelfehlbildung ist der häufigste Befund bei den kleinen Dysplasien (21,46,47,67, 71,74,79,108,163,174,180,185,191,201,213). Die Operation entspricht der typischen Steigbügelplastik bei der Otosklerose (67,71,74,79,163,185,191). Jedoch gestaltet sich die Fußplattenoperation in solchen Fällen wegen ihrer besonderen Dicke schwieriger (67,74). HOLMGREN (67) ist der Meinung, daß bei Operationen am Steigbügel immer der Grundsatz des "primum non nocere" berücksichtigt werden sollte.
ZÜHLKE (213) bevorzugt, wie auch andere Autoren (21,46,62,108, 164,174 u.a.), zulasten der Mobilisation die Stapedektomie. Er befestigt nach Exstirpation der fixierten Fußplatte eine Drahtprothese am langen Ambußfortsatz oder am Hammergriff (211, 213). Gleich ihm verwenden mehrere Autoren zum Kettenaufbau SCHUKNECHT-Prothesen oder deren Modifikationen (46,174 u.a.). Bei fehlenden ovalen Fenster wird an seiner normalerweise angestammten Stelle das Vestibulum operativ eröffnet und die Kette mittels einer Prothese, die am Hammer oder Amboß befestigt wird, wieder aufgebaut (21,46,53,185,213).
Ist infolge schwerer Kettenmißbildungen ein solches Vorgehen unmöglich, so wird in erster oder zweiter Sitzung eine Fensterungsoperation durchgeführt (63,108,180,201,213).

7.6. Operatives Vorgehen von OMBREDANNE bei "kleinen Aplasien"

Um einen Vergleich der erzielten Operationsergebnisse durchführen zu können, wird die Operationsmethodik von OMBREDANNE, die in einigen Punkten von der anderer Autoren abweicht, in den folgenden Ausführungen beschrieben.
OMBREDANNE berichtet in seinen Veröffentlichungen über drei Serien von kleinen Aplasien (133,137,143). Es handelt sich dabei um insgesamt 58 Operationen bei 47 Patienten, von denen 17 das weibliche und 26 das männliche Geschlecht betrafen. Hinzu kommen noch die von ihm in der Folgezeit durchgeführten Eingriffe bei weiteren 12 Patienten (144,149,150). Sie wiesen alle extremere Mißbildungen als die in der Serie beschriebenen Fälle auf, die sich besonders auf bedeutende Veränderungen an der Labyrinthwand und sogar auf das Fehlen der Labyrinthfenster beziehen.

Die vorgefundenen Mißbildungen lassen sich nach OMBREDANNE in zwei Hauptgruppen gliedern: 1. fixierte Kette (am häufigsten) und 2. unterbrochene Kette (seltener).
Nach diesen Befunden muß die geeigneteste Operationsmethode gewählt werden. Entsprechend der Art des Falles besteht sie entweder im Aufbau der kongenital unterbrochenen Kette, der Mobilisation des fixierten Steigbügels oder der Fensterung des lateralen Bogenganges.

zu 1. Die Kette kann a) durch embryonales Mesenchym und
b) durch knöcherne Formationen fixiert sein.

a) Die Operationsmethode der Wahl ist in Fällen von Fixierung durch embryonales Mesenchym die Befreiung der Kette von diesen sie in ihrer Beweglichkeit hindernden Geweben und die Säuberung der gesamten Paukenhöhle. Ist die Unbeweglichkeit der Kette zusätzlich durch eine knöcherne stapedo-vestibuläre Ankylose mitverursacht, muß gleichzeitig eine direkte Fußplattenmobilisation durchgeführt werden.
b) Wird die Kette durch knöcherne Formationen, sei es durch einen hypertrophierten, an der hinteren Paukenwand verwachse-

nen Hammerkopf, sei es in zwei Punkten durch den hypertrophierten horizontalen Amboßschenkel an der Aditusschwelle und die Fußplatte im ovalen Fenster fixiert, so kann ihre Beweglichkeit nur durch Trennung dieser immobilisierenden Knochenbrücken wiederhergestellt werden.
Die zweite Art der knöchernen Fixation ist die kongenitale Ankylose der Fußplatte im ovalen Fenster. Innerhalb dieser hier beschriebenen 58 Operationen wurde sie isoliert, also eng begrenzt auf die Verknöcherung des Ringbandes ohne einen otosklerotischen Herd und ohne andere Knöchelchenmißbildungen in 10 Fällen gefunden. Bei allen anderen Patienten war sie immer mit Knöchelchen- oder Fenstermißbildungen vergesellschaftet. Die in solchen Fällen von OMBREDANNE gebrauchte Operationsmethode ist die direkte Fußplattenmobilisation. Da es sich bei der Mehrzahl seiner Patienten um Kinder oder Jugendliche handelt, hat er auf eine systematische Platinektomie verzichtet. Ist sie notwendig, so wird sie mit einem ergänzenden Venentransplantat durchgeführt,und die Funktion der Kette durch Überbrückung mit dem langen Amboßschenkel, dem hinteren Steigbügelschenkel oder mit Hilfe beider Schenkel wiederhergestellt. Besonders aufgrund des Alters seiner Patienten zieht OMBREDANNE es vor, zur Kettenrekonstruktion die schon vorhandenen Gewebs- und Knochenelemente auszunutzen. Seiner Meinung nach ist der Toleranzgrad von inerten Materialien wie Metallfäden oder Polyvinyltuben auf Jahre bezogen noch nicht endgültig geklärt (143,156).
Außer den schon bekannten operativen Maßnahmen bei stapedovestibulärer Ankylose benutzt OMBREDANNE eine neue Technik der Kettenrekonstruktion (139). Bei Ruptur des Steigbügelschenkels und Exartikulation des Amboß-Stapes-Gelenks führt er eine Platinektomie mit anschließender Deckung des ovalen Fensters mit Hilfe eines Venentransplantates durch. Der so befreite Steigbügel wird gedreht; ist die Sehne des Muskels lang genug, wird sie geschont, wenn nicht, muß sie sektionniert werden. Dann wird der Stapeskopf auf das Venentransplantat gelegt und der lange Amboßschenkel zwischen die Gabelung der beiden frei in der Luft stehenden Steigbügelschenkel gebracht. Diese Methode

zur Wiederherstellung der Kettenkontinuität, "Inversion des Stapes", wurde von OMBREDANNE mehr als zehnmal erfolgreich benutzt, und es traten weder funktionelle Mißerfolge noch postoperative Komplikationen auf.
Ist eine Fußplattenmobilisation entweder wegen ihrer knöchernen Obliteration oder einer schweren Mißbildung des ovalen Fensters nicht möglich, so wird entweder eine Vestibulumfensterung oder eine Fensterung des lateralen Bogenganges durchgeführt.

zu 2. Ist die Kette unterbrochen, wie es in mehr als 10% der Fälle mit kleinen Aplasien beobachtet werden konnte (149), wird bei unbrauchbaren Knöchelchen die Fensterung als Operationsmethode der Wahl von OMBREDANNE eingesetzt.
Die kongenitale Interruption der Kette ist meist entweder an Mißbildungen des Amboß oder an solche des Steigbügels oder beider Knöchelchen gebunden. Bei normalem Stapes und fehlendem langen Ambßschenkel wird eine Tympanoplastik Typ III oder eine Transposition des Hammergriffs durchgeführt. Zur Wiederherstellung der Kette bei fehlendem Amboß-Stapes-Gelenk reicht nach OMBREDANNE eine simple Reposition des Ambßschenkels auf den Steigbügelkopf nicht aus. Der Zwischenraum muß mit prothetischen Materialien wie Teflon oder Polystan überbrückt werden. Auch die Realisation eines Columella-Effektes mit knöchernen Fragmenten oder inerten Materialien kann Erfolge bringen (148,149).
Bei kongenitalem Fehlen des runden Fensters kann zwischen zwei Operationsmethoden gewählt werden. Diese sind einmal die Schaffung eines Neofensters und zum anderen die Fensterung des lateralen Bogenganges. Da jedoch der Fensterung obligatorisch eine Entfernung des Amboß vorangehen muß und damit gleichzeitig ein Verlust von 20-30dB, tendiert OMBREDANNE aufgrund seiner Erfahrungen in sieben Fällen dazu, eher ein rundes Fenster am Promotorium anzulegen. Er konnte damit dauerhaftere und funktionell bessere Resultate erzielen (150).

TYPISCHE AUDIOGRAMME DER OPERATIONSERGEBNISSE VON OMBREDANNE

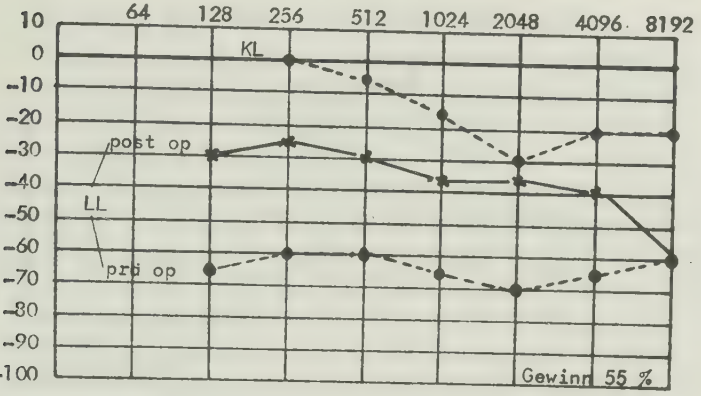


Abb.2. Postoperatives Resultat nach transplatinärer Fenesterung (nach OMBREDANNE 140)

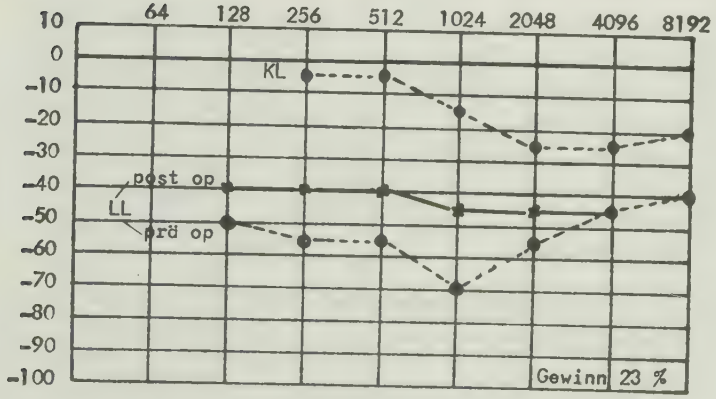


Abb.3. Postoperatives Resultat nach Rekonstruktion der Gehörknöchelchenkette (nach OMBREDANNE 140)

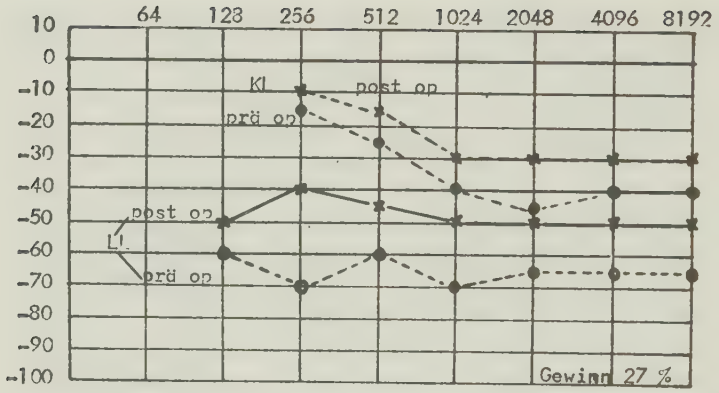


Abb.4. Postoperatives Resultat nach Steigbügelmobilisation (nach OMBREDANNE 140)

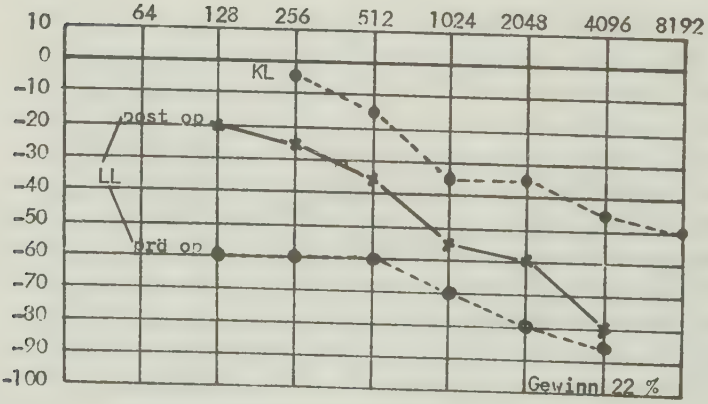


Abb.5. Postoperatives Resultat nach Fensterung des lateralen Bogengangs (nach OMBREDANNE 140)

8. ERGEBNISSE VON INSGESAMT 156 HÖRVERBESSERNDEN OPERATIONEN BEI "KLEINEN APLASIEN"

Es wurden bei den ausgeführten Operationen bei insgesamt 156 Fällen verwertbare Angaben über den präoperativen Hörverlust und den postoperativen Hörgewinn gemacht.
Die hier dargestellten 156 Operationen setzen sich aus 83 aus den Veröffentlichungen verschiedener Autoren (BEICKERT 21, BEREZIN 24, GERHARDT und OTTO 46, GILL 47, GUNDERSEN 53, HENNER und BUCKINGHAM 63, HOLMGREN 67, HOUGH 71, HOUSE 72, HOUSE, HOUSE und HILDYARD 73, KELLY 79, PLESTER 163, POU 164, SCHEER 174, SHAMBAUGH 180, SOOY 185, TOLAN und WILSON 191, DE WIT 201, ZÜHLKE 213) herausgezogenen Interventionen und 73 Operationen von OMBREDANNE (133,137,143,144,147,149,150) zusammen.
Die Häufigkeit der gebrauchten einzelnen Operationsmethoden sei anhand der folgenden Tabelle dargestellt.

Tabelle 2

Operationsmethode	Autoren	OMBREDANNE	
1. Stapedektomie	43	12	Fälle
davon mit Vestibulotomie	26	3	Fälle
2. Stapesmobilisation	11	30	Fälle
3. Bogengangsfensterung	11	19	Fälle
4. Kettenaufbau	7	3	Fälle
5. Kettenbefreiung	3	3	Fälle
6. Tympanoplastik (isoliert)	7	2	Fälle
7. Fenestra novorotunda	1	4	Fälle

Die im folgenden aufgeführten Hörschwellenwerte als Maß für den erzielten Hörgewinn wurden durch monaurale tonaudiometrische Hörprüfung ermittelt.
Für die Angaben wurden arithmetische Durchschnittswerte aus den festgestellten Hörschwellen in den Sprachfrequenzen 500, 1000, 2000 und 4000 Hz (c^2,c^3,c^4,c^5) errechnet.
Wegen der Wichtigkeit der Frequenzen um 3000 Hz für die Sprach-

analyse (203) wurden nicht nur die Oktaven 500-2000 Hz sondern wenn möglich auch 4000 Hz in die Berechnung miteinbezogen.

1. Stapedektomien

1a. Stapedektomien mit Stapesplastik

Präoperativ wurden bei denen nach dieser Methode operierten 17 Fällen des Autorenkollektivs und 9 Fällen von OMBREDANNE tonaudiometrisch folgende Mittelwerte der Hörschwellen festgestellt :

	Autoren	OMBREDANNE	
35 - 40 dB	1	-	Fälle
40 - 45 dB	3	-	Fälle
45 - 50 dB	2	2	Fälle
50 - 55 dB	4	1	Fälle
55 - 60 dB	4	2	Fälle
60 - 65 dB	1	2	Fälle
65 - 70 dB	2	-	Fälle
70 - 75 dB	-	1	Fälle
90 - 95 dB	-	1	Fälle

Der Durchschnitt aus diesen Mittelwerten beträgt bei den Autoren 53,3 dB und bei OMBREDANNE 61,1 dB.
Das ergibt bei den ausgeführten Stapedektomien einen Gesamtmittelwert der präoperativen Hörschwellen von rund 55 dB.

Der Hörgewinn, errechnet aus den präoperativ und postoperativ tonaudiometrisch gewonnenen Mittelwerten der Hörschwellen, war folgender :

	Autoren	OMBREDANNE	
0 dB	2	-	Fälle
0 - 10 dB	1	-	Fälle
10 - 20 dB	2	5	Fälle
20 - 30 dB	4	3	Fälle
30 - 40 dB	4	-	Fälle
40 - 50 dB	3	1	Fälle
50 - 60 dB	1	-	Fälle

Ein aus den Mittelwerten des Hörgewinns errechneter Durch-

schnitt beträgt bei den Autoren 26,7 dB und bei OMBREDANNE 21,8 dB.
Das ergibt einen Gesamthörgewinn bei Stapedektomien von durchschnittlich 25 dB.

1b. Stapedektomien mit Stapesplastik und Vestibulotomie
Präoperativ wiesen die nach dieser Methode operierten 26 Fälle des Autorenkollektivs und 3 Fälle von OMBREDANNE folgende audiometrische Mittelwerte der Hörschwellen auf :

	Autoren	OMBREDANNE	
35 - 40 dB	1	-	Fälle
40 - 45 dB	2	-	Fälle
45 - 50 dB	1	-	Fälle
50 - 55 dB	8	-	Fälle
55 - 60 dB	4	1	Fälle
60 - 65 dB	2	1	Fälle
65 - 70 dB	2	-	Fälle
70 - 75 dB	4	1	Fälle
75 - 80 dB	1	-	Fälle
85 - 90 dB	1	-	Fälle

Der Durchschnitt aus diesen Mittelwerten beträgt 59,8 dB bzw. 65,6 dB.
Das ergibt einen präoperativen Hörverlust von durchschnittlich 60,4 dB.

Postoperativ wurden folgende Mittelwerte des Hörgewinns festgestellt :

	Autoren	OMBREDANNE	
0 dB	3	1	Fälle
0 - 10 dB	-	1	Fälle
10 - 20 dB	4	2	Fälle
20 - 30 dB	8	-	Fälle
30 - 40 dB	5	-	Fälle
40 - 50 dB	6	-	Fälle

Der durchschnittliche Hörgewinn beträgt bei den Autoren 27,8 dB, bei OMBREDANNE 11,3 dB.

Es wurde also ein durchschnittlicher Gesammthörgewinn bei den Stapedektomien mit Stapesplastik und Vestibulotomie von 26,1 dB erzielt.
Bei globaler Betrachtung der Operationsergebnisse bei Stapedektomien ohne eine Unterteilung zeigt sich ein durchschnittlich erreichter Hörgewinn von 25,8 dB.

2. Stapesmobilisation

Es wurden 41 Stapesmobilisationen (11 - Autoren, 30 - OMBREDANNE) durchgeführt.
Der präoperativ festgestellte Mittelwert der Hörschwellen war folgender :

	Autoren	OMBREDANNE	
20 - 35 dB	-	3	Fälle
35 - 40 dB	4	3	Fälle
40 - 45 dB	2	3	Fälle
45 - 50 dB	-	5	Fälle
50 - 55 dB	2	2	Fälle
55 - 60 dB	1	2	Fälle
60 - 65 dB	2	2	Fälle
65 - 70 dB	-	3	Fälle
70 - 75 dB	-	1	Fälle
75 - 80 dB	-	5	Fälle
80 - 85 dB	-	1	Fälle

Der Durchschnitt aus diesen Mittelwerten beträgt bei dem Autorenkollektiv 48,5 dB und bei OMBREDANNE 57,7 dB.
Daraus ergibt sich ein präoperativer Mittelwert der Gesamthörschwellen von 55,2 dB.

Die Mittelwerte des postoperativen Hörgewinns sind :

	Autoren	OMBREDANNE	
0 dB	1	6	Fälle
0 - 10 dB	3	8	Fälle
10 - 20 dB	3	6	Fälle
20 - 30 dB	2	9	Fälle

30 - 40 dB	1	1	Fälle
40 - 50 dB	-	-	Fälle
50 - 60 dB	1	-	Fälle

Der durchschnittliche Hörgewinn ist bei den Autoren 18,7 dB und bei OMBREDANNE 16,3 dB.
Der Gesamthörgewinn bei 41 ausgeführten Stapesmobilisationen mit einem durchschnittlichen Hörverlust von 55,2 dB beträgt 16,9 dB.

3. Bogengangsfensterung

Bei insgesamt 83 Operationen des Autorenkollektivs wurden 11 Bogengangsfenster angelegt. Von den 73 Gesamteingriffen OMBREDANNES entfielen 19 auf eine Fenestration.
Präoperativ wiesen die insgesamt 30 Fälle folgende Mittelwerte der Hörschwellen auf :

	Autoren	OMBREDANNE	
30 - 40 dB	1	-	Fälle
40 - 45 dB	1	1	Fälle
45 - 50 dB	3	-	Fälle
50 - 55 dB	3	5	Fälle
55 - 60 dB	2	6	Fälle
60 - 65 dB	-	4	Fälle
65 - 70 dB	-	2	Fälle
70 - 75 dB	-	1	Fälle
85 - 90 dB	1	-	Fälle

Der durchschnittliche präoperative Hörverlust beträgt bei den Fällen der Autoren 53,8 dB, bei OMBREDANNE 59,0 dB, insgesamt also 57,1 dB.

Der postoperative Hörgewinn ist :

	Autoren	OMBREDANNE	
0	1	1	Fälle
0 - 10	1	3	Fälle
10 - 20	-	11	Fälle
20 - 30	8	4	Fälle
30 - 40	1	-	Fälle

Das ergibt einen Mittelwert von 22,9 dB bzw. 14,6 dB.
Die Betrachtung der Ergebnisse von 30 Fensterungsoperationen zeigt bei einem durchschnittlichen Verlauf der präoperativen Luftleitungsschwellen bei 57,1 dB einen Hörgewinn von durchschnittlich 17,8 dB.

4. Aufbau der Gehörknöchelchenkette

Insgesamt 10 Patienten wurden mit Maßnahmen zum Kettenaufbau behandelt (z.B. unter Verwendung von V_2A-Stahldraht, eines Homioambosses, von Chromcat o.ä.).
Der Mittelwert des präoperativen Verlaufs der Hörschwellenkurven beträgt bei den 7 Fällen des Autorenkollektivs 56,3 dB und bei den 3 Fällen von OMBREDANNE 52,0 dB.
Das entspricht einem Gesamtdurchschnittsverlust von 55,0 dB.

Postoperativ wurde bei den Fällen der Autoren ein durchschnittlicher Hörgewinn von 21,4 dB und bei OMBREDANNE einer von 18,0 dB festgestellt.
Der durchschnittliche Hörgewinn bei den Operationen zum Kettenaufbau beträgt 20,4 dB.

5. Befreiung der Gehörknöchelchenkette

Die Beseitigung störender Exostosen oder Hyperostosen oder Verwachsungen von Teilen der Gehörknöchelchenkette mit den Paukenhöhlenwänden zur Befreiung der Kette wurde in 6 Fällen durchgeführt.
Die tonaudiometrisch festgestellten Mittelwerte der Hörschwellen betrugen bei den Fällen des Autorenkollektivs 52,0 dB, bei denen von OMBREDANNE 40,6 dB.

Der postoperativ ermittelte Hörgewinn war bei einem durchschnittlichen Hörverlust von 46,3 dB bei den 3 Fällen der Autoren 24,2 dB und bei den 3 von OMBREDANNE 10,3 dB, insgesamt also 17,3 dB.

6. Tympanoplastik

Isoliert tympanoplastische Maßnahmen ohne Kettenaufbau oder Mobilisation wurden in 9 Fällen (7-Autoren, 2-OMBREDANNE)

benutzt.
Bei einem durchschnittlichen präoperativen Verlauf der Hörschwellenkurven bei 62,5 dB (60,7 und 69,0 dB) betrug der postoperative Hörgewinn 21,6 db (20,3 und 26,5 dB).

7. Fenestra novo-rotunda

Bei Fehlen des runden Fensters wurde in 5 Fällen (1-Autoren, 4-OMBREDANNE) ein neues angelegt.
Der präoperative Verlauf der Hörschwellenkurven lag bei durchschnittlich 66,7 dB (85 - Autoren, 62,2 - OMBREDANNE) und der postoperative Hörgewinn betrug bei dem Fall des Autorenkollektivs 25 dB und bei denen von OMBREDANNE 14,0 dB, also insgesamt durchschnittlich 16,2 dB.

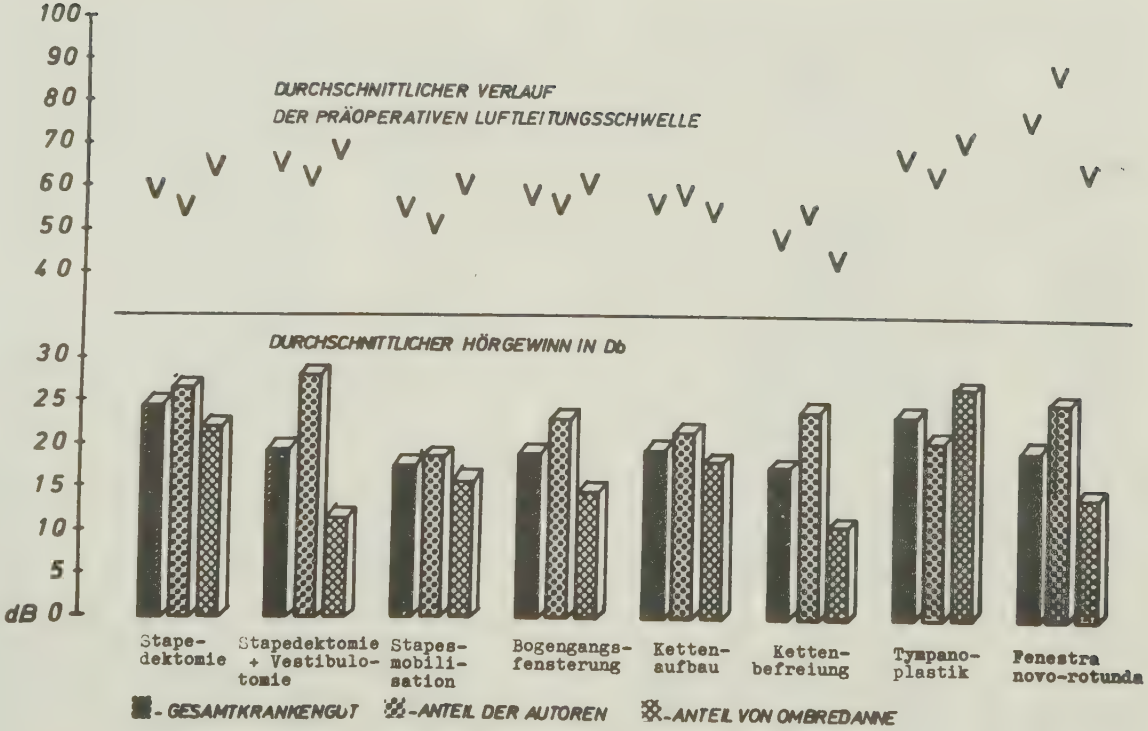


Abb.6. Durchschnittlicher Hörgewinn bei "kleinen Dysplasien" in Bezug auf die Operationsmethode

Tabelle 3

Hörverbessernde Operationen bei Ohrfehlbildungen ohne Gehörgangsatresie

(Code für den Befund s. S. 49 Tab. 1)

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
BEICKERT (21)	7	9	Stapedektomie	6	57	12	45 dB	weiter Augenabstand
	12	4,2,8	Amboßmobilisation	29	68	54	14 dB	M.Franceschetti
BEREZIN (24)	11	13	Fenestra novo-rotunda	30	84	40	25 dB	
GERHARDT u. OTTO (46)	31	7,8,9	Stapedektomie + Schuknechtprothese	16	51	28	23 dB	
	55	8,9	Stapedektomie + Schuknechtprothese	34	65	41	24 dB	
	23	2,5,8, 14	Stapedektomie + Knorpelcolumella	3	58	23	35 dB	M.Franceschetti
	19	8,9	Vestibulotomie + Crurotomie	13	60	19	41 dB	
	13	7,8,9	Stapedektomie + Vestibulotomie + Schuknechtprothese	6	36	13	23 dB	
		8,9	Stapedektomie + Vestibulotomie + Teflon-Transplant.	39	79	46	33 dB	
	13	8,9	Stapedektomie + Vestibulotomie + Schuknechtprothese	16	54	30	24 dB	

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
GILL (47)		5,9	Stapedektomie				30 dB	
GUNDERSEN (53)	10	6,8,12	Vestibulotomie+ Schuknechtprothese	19	65	18	47 dB	
	10	12	"	20	45	26	19 dB	
	46	2,8,12	"	23	51	21	30 dB	
	46	12	"	25	71	30	41 dB	
HENNER u. BUCKINGHAM (63)	9	2,5	Fensterung		53	30	23 dB	
	6	5	Tympanoplastik		53	30	23 dB	M.Franceschetti
	5	2,5	"		35	44	0 dB	
HOLMGREN (67)	5	9	Stapesmobilisation	23	59	55	4 dB	
	5	9	"	25	65	40	25 dB	
HOUGH (71)		9,11	"	18	44	20	24 dB	
		3,6,7,11	Kettenbefreiung+ Aufbau	11	41	6	35 dB	
HOUSE (72)	19	4	Kettenbefreiung	8	46	19	27 dB	
HOUSE,HOUSE u. HILDYARD (74)	10	9	Stapesmobilisation	1	55	+1	56 dB	
KELLY (79)	29	7,9	Stapesmobilisation + Kettenaufbau	6	36	21	15 dB	
	29	6,7	Tympanoplastik	4	40	43	0 dB	

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	Kl prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
PLESTER (163)	16	3,8,9	Fußplattenmobilisation		51	15	36 dB	M.Franceschetti
	16	3,8,9	"		39	19	20 dB	
POU (164)	23	1,2,7,9	Stapedektomie	19	66	45	21 dB	D.cleidocran.
SCHEER (174)	5 Fälle	1,2,8,9	Stapedektomie+ Prothese				0 dB	
	12 Fälle	1,2,8,9	"		52	17	35 dB	
SHAMBAUGH (180)	7	9	Fensterung		52	27	25 dB	
	10	9	"		58	23	35 dB	
	25	9	"		47	17	30 dB	
	14	9	"		48	42	6 dB	
SOOY (185)	12	8,9	sek.Fensterung	2	40	10	30 dB	
	16	6,7	Kettenaufbau	0	65	60	5 dB	
	12	9	Stapesmobilisation	5	35	30	5 dB	Liquorrhoe
	46	9	sek.Fensterung	2	50	20	30 dB	
	37	8,9	Stapesmobilisation	2	40	45	0 dB	Otosklerose am anderen Ohr
	38	3,9	Stapesbefreiung	+5	42	10	32 dB	
TOLAN u. WILSON (191)	20	6,9	Stapesmobilis.	+5	45	29	16 dB	
DE WIT (201)	47	2	Hammerkopf-Columella-Effekt	35	79	59	20 dB	M.Franceschetti, Verbess.d.KL

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
DE WIT (201)	9	1,2	Fensterung	12	45	45	0 dB	Gaumenspalte
	19	2	Hammerk.-Columella		68	34	34 dB	
	34	8,9	Fensterung		86	65	21 dB	
ZÜHLKE (213)	15	1,2	Tympanoplastik Typ I	0	60	25	35 dB	
	11	1,2	"	3	62	32	30 dB	
	5	1,2	"	15	65	35	30 dB	
	4	1,2	Typ II	25	82	68	14 dB	
	4	1,2	"	0	68	58	10 dB	
	5	1,2	Kettenaufbau mit V_2 A-Draht	4	46	35	11 dB	
	4	1,2	"	5	75	45	30 dB	Bogengangs-fehlbldg.
	8	1,2	Kettenaufbau mit Homio-Amboß	4	45	25	20 dB	
	7	8,9	Stapedektomie + Stapesplastik	3	58	30	28 dB	Vestibulum-fenster
	11	8,9	"	6	38	20	18 dB	
	13	8,9	"	10	42	35	7 dB	
	14	8,9	"	5	42	48	0 dB	
	9	8,9	"	0	44	10	34 dB	
	13	8,9	"	9	50	22	28 dB	Vestibulumf.
	8	8,9	"	5	52	35	17 dB	postop.Verschl.
	11	8,9	"	2	54	56	0 dB	",Liquorrhoe, Bogengsfehlbldg.

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post	Gewinn	Besonderheiten
ZÜHLKE (213)	10	8,9	Stapedektomie + Stapesplastik	22	71	77	0 dB	Bogeng.-Fehlb., Vest.-Fenster
	15	8,9	"	12	88	59	29 dB	postop.Verschl., Vest.-Fenster
	8	8,9	"	10	70	26	44 dB	
	5	8,9	"	7	62	30	32 dB	Fensterung der Scala vest.
	11	8,9	"	10	60	45	15 dB	Vest.-Fenster
	7	8,9	"	12	55	30	25 dB	"
	9	8,9	"	2	52	5	47 dB	"
	11	8,9	"	2	57	5	52 dB	
	3	8,9	"	22	55		0 dB	"
	5	8,9	"	12	55		0 dB	"
	7	8,9	"	8	68	32	34 dB	"
	9	8,9	"	22	72	42	30 dB	"
	9	8,9	"	5	55	15	40 dB	"
	9	8,9	"	2	48	4	44 dB	
	8	8,9	"	20	70	28	42 dB	"
	11	8,9	"	22	71	28	43 dB	"
	4	8,9	"	0	44	25	19 dB	"
	8	8,9	"	10	58	25	33 dB	"
	9	8,9	"	16	60	18	42 dB	
	5	8,9	"	22	50	31	19 dB	"
	14	8,9	"	8	50	26	24 dB	

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
ZÜHLKE (213)	13	1,2,8	Fensterung	2	54	25	29 dB	
OMBREDANNE (133)	15	15	Fensterung	8	54	33	21 dB	
	36	8	Stapesmobilis.	12	49	43	6 dB	
	22	9	Vestibulotomie	18	60	40	20 dB	
	22	9	Stapesmobilis.	11	46	24	22 dB	
	25	6,9	Fensterung	19	59	49	10 dB	
	24	9	Stapesmobilis.	18	48	23	25 dB	Gesichtsmißbldg.
	24	9	"				0 dB	
	14	5	Osteotomie	15	38	31	7 dB	"
	21	6,8,14	Fensterung	18	41	50	0 dB	"
	16	8	Stapedektomie, Tympanoplastik	18	65	35	30 dB	
	19	9	Stapesmobilis.	22	54	29	25 dB	
	12	9	"	20	68	49	19 dB	
(137)	25	2,7	Kettenaufbau	20	44	44	0 dB	
	13	2,5	Fensterung	15	54	36	18 dB	
	13	2,8	Vestibulotomie	16	63		0 dB	
	6	1,10	Fensterung	16	66	48	18 dB	Hemiatrophia f.
	6	1,3	Kettenbefreiung	11	36	26	10 dB	
	21	8,14	Fensterung	19	60	35	15 dB	
	24	2,8	Mobilisation	31	85		0 dB	Körpermißbldg.

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
OMBREDANNE (137)	27	9	Stapesmobilis.	23	76	66	10 dB	
	13	1,2,15	"	8	44	36	8 dB	
	29	6,7,8,9	Fensterung	10	59	33	26 dB	
	24	1,2,7,11	Kettenaufbau	35	79	45	34 dB	
	24	9	Stapesmobilis.	25	69	53	16 dB	
	49	6,8,9	"	10	59	36	23 dB	
(143)	28	8,9	Stapesmobilis.+ Venentransplant.	23	78	56	22 dB	
	33	8	Fensterung	20	55	40	15 dB	
	40	8,9	Vestibulotomie	34	74	60	14 dB	
	40	4,9	Stapesmobilis.	43	68	59	9 dB	
	21	2,3,9	Fensterung	28	56	45	11 dB	
	36	3,9	Stapedektomie+ Venentranspl.	14	56	43	13 dB	nach 6 Mon. totale Ertaubung
	40	8,9	Fensterung	19	61	35	26 dB	
	40	6,8	"	20	60	40	20 dB	
	8	1,3,7,9	Stapesmobilis.	11	46	18	28 dB	
	12	6,8,9	Inversion des Stapes	11	46	19	27 dB	
	10	9	Stapesmobilis.	16	46		0 dB	
	11	4,8,9	"	14	35	21	14 dB	
	21	9	"	11	20		0 dB	Gesichtsasymmetrie
	22	8,9	Stapedektomie	20	59	48	11 dB	

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
OMBREDANNE (143)	15	5,9	Stapesmobilis.	16	43	36	7 dB	
	19	1,8,9	"	21	64	54	10 dB	
	8	2,6,9,13	Fensterung	18	56	44	12 dB	
	8	6,9,15	Kettenbefreiung	13	48	34	14 dB	
	6	1,7,8,9	Hammertranspos.	10	33	13	20 dB	Cholesteatom
	22	1,2,8,13	Fensterung	33	74	58	16 dB	
	22	1,2,8	"	31	70	65	5 dB	Gesichtsasym.
	12	4,5,8,9	Stapesmobilis.	14	78	69	9 dB	
	12	9	"	38	65	49	16 dB	
	12	9	"	10	36	60	0 dB	
	14	6,9	Stapesmobilis.+ Venentransplant.	14	75	54	21 dB	
	15	8,9	Stapedektomie	13	63	38	25 dB	
	11	9,13	Stapesmobilis.	28	76		0 dB	
	7	1,9	"	9	36	29	7 dB	
	7	6,7,9	"	10	44	20	24 dB	
	8	9	"	31	61	51	10 dB	
	8	9	"	44	60	23	37 dB	
	12	4,6,9	"	15	28	15	13 dB	
	22	4,6,9	Stapedektomie + Venentransplant.	15	31	35	0 dB	
	21	1,9	Stapedektomie	30	45	31	14 dB	

Autor	Op.-Alter	Befund (Code)	Eingriff	KL prä.	LL prä.	LL post.	Gewinn	Besonderheiten
OMBREDANNE (144)	17	2,4,5,6, 7,8	Tympanoplastik	10	65	35	30 dB	
	6	1,5,6,10	Stapesplastik	13	50	34	16 dB	Gesichtsmißb.
	6	1,2,4,10	Fensterung	10	53	31	22 dB	
	7	9	Stapesmobilis.	20	80	60	20 dB	Ptosis
	8	6,8,9	Fensterung	36	63	60	3 dB	
	10	9	Stapedektomie	39	90	74	16 dB	
	40	3,4	Amboßmobilis.	10	53	30	23 dB	
	8	7,8	Fensterung	34	63	50	13 dB	
	13	2,5, 10,13	"	11	54	41	13 dB	
(147)	7	4,8,9	"	13	64	51	13 dB	
	12	2,10	Tympanoplastik	23	73	50	23 dB	Gesichtsmißb., Fisteln
(149)	16	5,6,8,9	Stapedektomie + Hammertranspos.	10	51	24	27 dB	Atresie der anderen Seite
	15	5,6,8,9	Stapedektomie	10	70	29	41 dB	
	15	5,6,8,9	"			35		
(150)	21	13	Fen.novorotunda	29	71	58	13 dB	
	21	13	"	25	44	45	0 dB	
	8	1,2,8, 9,13	"	16	78	54	24 dB	M.Franceschetti
	8	1,2,8, 9,13	"	23	56	38	18 dB	M.Franceschetti

ZEICHENERKLÄRUNG

für Abb. 7 u. 10

• = Mittelwert der präoperativen Knochenleitungsschwelle

← Mittelwert der postoperativen Luftleitungsschwelle
= Mittelwert des Hörgewinns
← Mittelwert der präoperativen Luftleitungsschwelle

= postoperativer Hörverlust

Die Mittelwerte wurden aus den Hörverlusten bei 500, 1000, 2000 und 4000 Hz gebildet

Operationsmethoden

= Bogengangsfensterung

= Steigbügeleingriffe

= Steigbügeleingriffe mit Vestibulumfenster

= Tympanoplastik

= Kettenaufbau

= Fenestra novo-rotunda

= Gehörgangsplastik

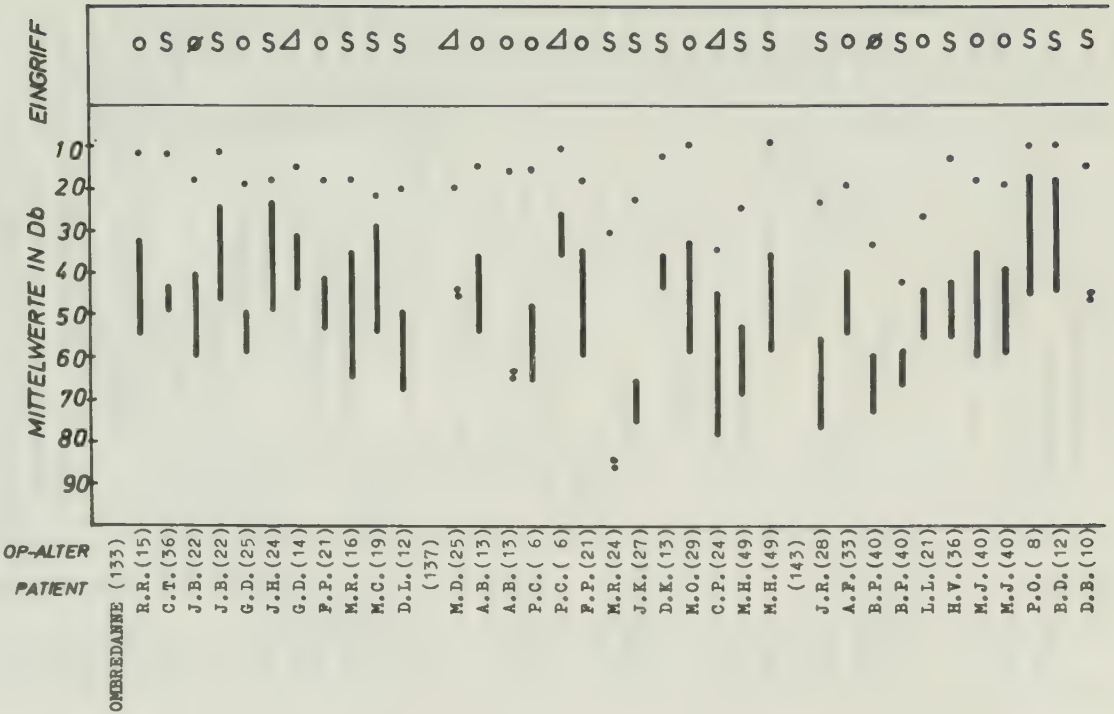
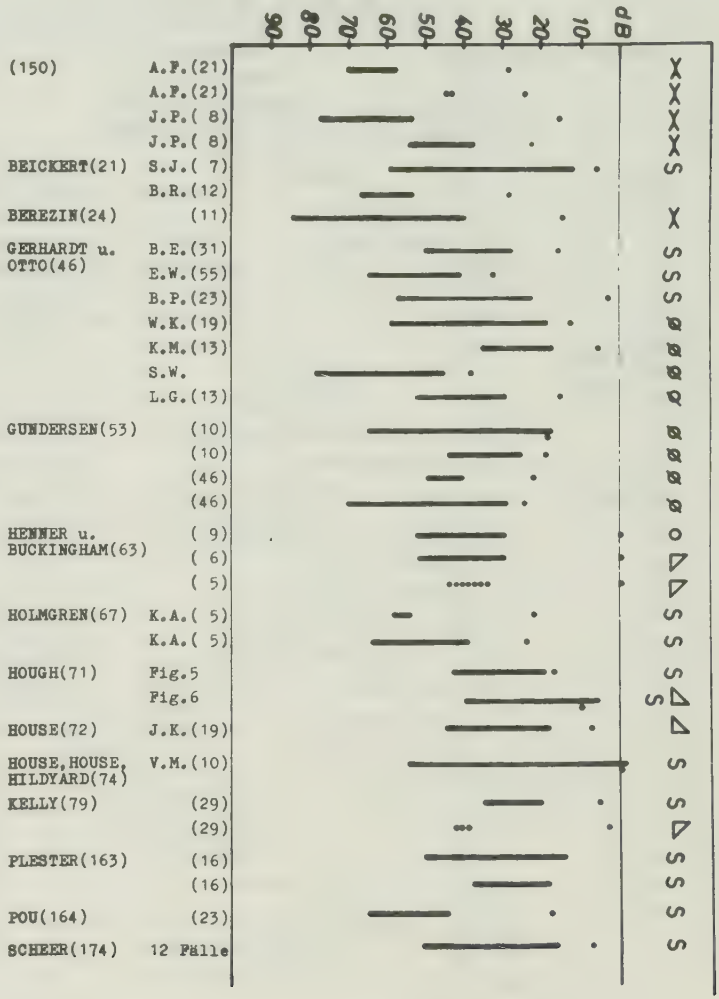
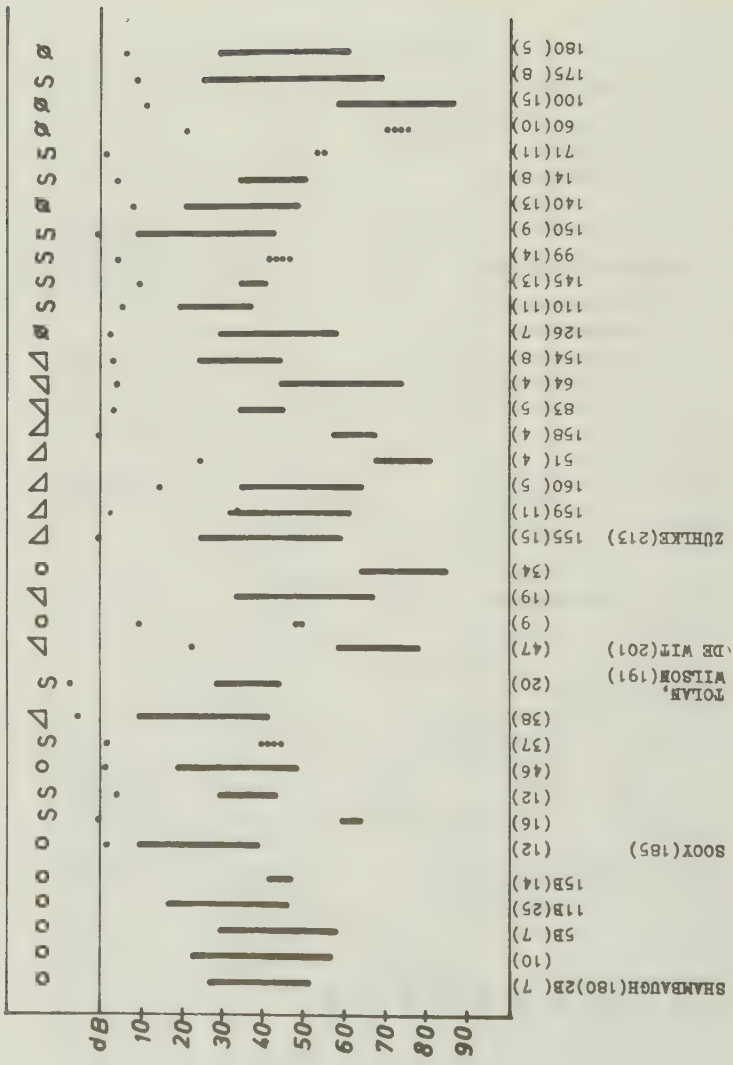
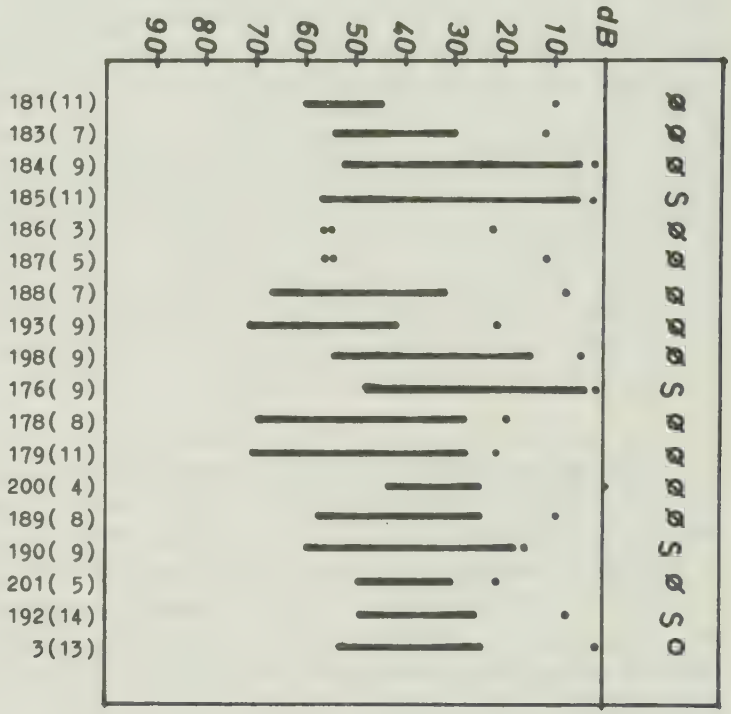


Abb.7. Hörverbessernde Operationen bei "kleinen Aplasien"
(Tonaudiometrische Schwellenwerte prä- und postoperativ)

dB
10
20
30
40
50
60
70
80
90
M.C.(11)
A.A.(21)
I.L.(22)
R.L.(15)
P.M.(19)
O.G.(8)
O.G.(8)
B.T.(6)
B.T.(6)
M.B.(12)
C.G.(12)
A.D.(12)
A.B.(14)
P.A.(15)
M.R.(11)
D.B.(7)
D.B.(7)
E.L.(8)
E.L.(8)
A.P.(12)
A.P.(12)
P.M.(21)
(144)
P.A.(17)
G.B.(16)
G.B.(16)
M.M.(7)
L.A.(8)
P.J.(10)
M.M.(40)
D.C.(8)
W.K.(13)
(147)
G.J.(7)
P.P.(12)
(149)
M.Y.(16)
S.M.(15)


dB
90
80
70
60
50
40
30
20
10
(150)
A.P.(21)
A.P.(21)
J.P.(8)
J.P.(8)
BEICKERT(21)
S.J.(7)
B.R.(12)
BEREZIN(24)
(11)
GERHARDT u. OTTO(46)
B.E.(31)
E.W.(55)
B.P.(23)
W.K.(19)
K.M.(13)
S.W.
L.G.(13)
GUNDERSEN(53)
(10)
(10)
(46)
(46)
HENNER u. BUCKINGHAM(63)
(9)
(6)
(5)
HOLMGREN(67)
K.A.(5)
K.A.(5)
HOUGH(71)
Fig.5
Fig.6
HOUSE(72)
J.K.(19)
HOUSE, HOUSE, HILDYARD(74)
V.M.(10)
KELLY(79)
(29)
(29)
PLESTER(163)
(16)
(16)
POU(164)
(23)
SCHEER(174)
12 Fälle


dB
10
20
30
40
50
60
70
80
90
SHAMBAUGH(180)2B(7)
(10)
5B(7)
11B(25)
15B(14)
SOOY(185)
(12)
(16)
(12)
(46)
(37)
(38)
TOLAN,
WILSON(191)
(20)
DE WIT(201)
(47)
(9)
(19)
(34)
ZUHLKE(213)
155(15)
159(11)
160(5)
51(4)
158(4)
83(5)
64(4)
154(8)
126(7)
110(11)
145(13)
99(14)
150(9)
140(13)
14(8)
71(11)
60(10)
100(15)
175(8)
180(5)


dB
10
20
30
40
50
60
70
80
90
181(11)
183(7)
184(9)
185(11)
186(3)
187(5)
188(7)
193(9)
198(9)
176(9)
178(8)
179(11)
200(4)
189(8)
190(9)
201(5)
192(14)
3(13)

8.1. Zusammenfassende Betrachtung der Operationsergebnisse

Bei der Betrachtung obiger Zusammenstellung fällt auf, daß Autoren, die über das größte Operationsgut verfügen und die Ergebnisse aller operierten Fälle veröffentlichten (OMBRE-DANNE, ZÜHLKE), vergleichsweise geringere durchschnittliche Hörgewinne erzielten als Autoren, die Einzelfälle publizierten.

Aufgrund der unterschiedlichen Auswahl ist die Darstellung jedoch nicht dazu geeignet, einen Operateur oder seine Methode vergleichend zu bewerten.

Sie soll lediglich dazu beitragen, einen Überblick über mögliche Operationsmethoden bei der "kleinen Dysplasie" zu geben, und zeigen, mit welchen postoperativen Ergebnissen bei den unterschiedlichen Operationstechniken gerechnet werden kann.

9. OPERATIONSINDIKATION, OPERATIONSTERMIN UND OPERATIVES VORGEHEN BEI DEN " GROSSEN APLASIEN "

Über den Wert hörverbessernder Operationen bei Ohrfehlbildungen bestanden in der Literatur Jahre lang Zweifel. Die Entwicklung neuer diagnostischer Methoden und die Verbesserung der Operationsvoraussetzungen durch die Einführung antibiotischer Maßnahmen und besonders der Mikrochirurgie brachte Wandlungen in der Indikationsstellung mit sich. Auch Erkenntnisse über den Einfluß von Mißbildungen auf die Psyche des Patienten führten viele Operateure dazu, die Indikation für hörverbessernde und kosmetische Operationen weiter zu fassen.

9.1. Indikationsstellung zur operativen Therapie bei Patienten mit ein- und beidseitiger "Atresia auris congenita"

Die Indikation zur Operation beidseitiger Gehörgangsatresien stellte sich erst in den letzten Jahren klar heraus (108,210, 213). Kinder mit Gehörgangs- und Mittelohrfehlbildungen nehmen laute Umgangssprache über die Knochenleitung auf und werden bei ausreichender Unterstützung durch Eltern und Ärzte nicht taubstumm (119,134). Trotzdem bleiben weiterhin Schwierigkeiten bei der sozialen Integration solcher Patienten bestehen, so daß hörverbessernde Maßnahmen durchaus gerechtfertigt erscheinen.
Bei beidseitiger Ohrfehlbildung sind fast immer beide Ohren gleich stark geschädigt. Besteht eine Differenz der Hörkurven des rechten und linken Ohres, so muß stets das schlechter hörende Ohr zuerst operiert werden. Am Gegenohr sollte erst dann ein Eingriff unternommen werden, wenn das Gehör des operierten Ohres nach einem Intervall von wenigstens einem Jahr deutlich über das ehemals bessere Ohr angehoben werden konnte. Auch sollte bei Kindern das 12.Lebensjahr abgewartet werden, bevor ein hörverbessernder Eingriff am zweiten Ohr durchgeführt wird. (ZÜHLKE 213).

Das Problem der operativen Hörverbesserung bei einseitigen Atresien ist schwerer zu klären.
Bei normalem Gegenohr sollte eine solche Operation jeweils sehr genau überlegt werden, da wenig gewonnen ist, wenn nach dem Eingriff nicht annähernd die Hörfähigkeit des gesunden Ohres erreicht wird (213).
Gegen einen Eingriff bei einseitiger Atresie wandten sich viele Autoren (Mc.ASKILE und SULLIVAN 14,COHEN und FOX 34,GUILFORD 52,HALL 54,HOLMES 65,HOUSE 73,PATTEE 160,RUEDI und SCHULTHESS 172,DE GRAAF WOODMAN 202 u.a.). Sie führen als Grund besonders die Gefahr der irreparablen Facialisschädigung an.
Doch wurde von einigen Autoren die wesentliche Bedeutung zweier gesunder Ohren für das Leben des Patienten erkannt. Sie leiden nämlich unter der erhöhten psychischen Belastung, der verminderten Lokalisationsfähigkeit des Schalls und dem Fehlen des "plastischen Gehörs". GILL (47), HOMMERICH (68), HOUGH (71), HUME und OWENS (75), KLEY (84), MÜNDNICH (104,108), ROSENBERGER (167), SHAMBAUGH (180), WULLSTEIN (204), ZÜHLKE (213) und andere Befürworter eines Eingriffs in Fällen mit einseitiger Ohrfehlbildung führen nicht zuletzt, außer den oben genannten Gründen, auch die bessere Möglichkeit zur Epithesenbefestigung an.
Da das andere Ohr durch chronisch-eitrige oder narbige Otitis vorgeschädigt sein kann, und durch Unfall oder Infektion die Funktion des gesunden Ohres verloren gehen kann, muß nach Meinung von OMBREDANNE (119,120,130,131,134) eine einseitige Aplasie immer operiert werden. Er ist auch der Auffassung, daß selbst ein mittelmäßig funktionierendes zweites Ohr wesentlich für die Integration des Patienten in die Gesellschaft ist. Er hält das Risiko einer Facialisläsion für gering und operiert aus kosmetischen Erwägungen selbst bei röntgenologisch nachgewiesenen Entwicklungsstörungen des Innenohrs.
Bei fehlendem ovalen Fenster sollte wegen des großen Risikos dieser schwierigen Operation nur in Fällen mit beidseitiger Gehörgangsatresie ein Eingriff durchgeführt werden. Diesen Schluß zieht EVERBERG (43) aus der Literaturübersicht von insgesamt 24 operierten Patienten mit fehlendem ovalen Fenster,

in der bei zwei Fällen, beide einseitig, postoperativ Liquorrhoe und Facialislähmung auftraten.

Wie schon oben erwähnt, finden sich bei den großen Aplasien alle Typen der Mittelohrfehlbildungen, die auch bei den kleinen Aplasien entdeckt werden konnten (siehe auch Kap.4.1. und 7.4.). Deshalb soll hier auf eine genaue Zusammenstellung der Befunde bei Ohrmißbildungen mit Gehörgangsatresie verzichtet werden.

9.2. Operationsalter

Der Operationstermin muß in ein- und beidseitigen Fällen unterschiedlich festgelegt werden.
Bei Patienten mit beidseitiger Gehörgangsatresie schlagen GILL (47), GUNDERSEN (53) und LIVINGSTONE (89) den 12.Lebensmonat als Operationsalter vor. Ein so früher Termin ist ihrer Ansicht nach notwendig, um eine normale Sprachentwicklung zu gewährleisten und um bei weniger erfolgreichem Eingriff durch die Anlegung eines Gehörganges das Tragen eines Hörgerätes zu ermöglichen. COHEN und FOX (34) operieren, wenn möglich, immer vor dem dritten Lebensmonat (Druckfehler ?); sie unternahmen, ihren Angaben zufolge, sogar einen Eingriff bei einem 9 Wochen alten Baby.
Die größte Anzahl der Autoren befürwortet ein Operationsalter von 3 - 5 Jahren (14,31,68,69,100,167,180 u.a.). Ihre Argumente sind: Beschleunigung der spontanen sprachlichen Entwicklung, Möglichkeit der Ausführung von Hörtesten und Bestimmung der Innenohrfunktion , bessere Kooperation des Patienten und erleichterte Nachbehandlung.
NAGER (111) und ALEXANDER (2) wollen immer das 6.-7. Lebensjahr bzw. die Pubertät abwarten, da bis dahin ihrer Meinung nach das Mastoid voll pneumatisiert ist, und keine allzu rasche Größenzunahme des äußeren Ohres und Mittelohres mehr zu erwarten ist.
OMBREDANNE (119,130,134) verlangt für die Gehörgangsplastik

und die in den meisten Fällen damit verbundene Fensterungsoperation prinzipiell ein Alter von 5 - 7 Jahren.
Da die röntgenologische Klärung bei beidseitiger Atresie, um Schäden der Gonaden zu vermeiden, frühestens mit zwei Jahren durchgeführt werden kann, und früher auch keine annähernd sichere Hörprüfung, Voraussetzung für jeden hörverbessernden Eingriff, möglich ist, empfehlen MÜNDNICH (105,107,108) und ZÜHLKE (213) einen Termin um das 2.-3. Lebensjahr.

Eingriffe bei einseitiger Gehörgangsatresie stehen in ihrer Bedeutung für die Entwicklung des Patienten mehr zurück und können deshalb wegen der besseren Operations-Toleranz, der Möglichkeit der Operation in Lokalanästhesie und damit der intraoperativen Hörprüfung in ein späteres Lebensalter verlagert werden. Vorgeschlagen wird ein Zeitpunkt um das 5.-6. Lebensjahr bis zur Pubertät (68,78,100,108,111,167,213).
Eine Fensterungsoperation sollte nach MÜNDNICH (105,107) später, etwa um das 7. Lebensjahr erfolgen.
ZÜHLKE (pers. Mittlg. nach MARTINEZ (92)) führt neuerdings die operative Behandlung der einseitigen Atresia auris congenita wegen der Annahme der verringerten Infektionsbereitschaft erst jenseits des 12. Lebensjahres durch.

Die Ohrmuschelrekonstruktion hat nach DAVIS (38), HOUSE (72), MÜNDNICH (108), PATTEE (161), SHAMBAUGH (180) und ZÜHLKE (213) bei bilateraler Gehörgangsatresie wegen der Vordringlichkeit des Eingriffes zur Wiederherstellung der Hörfunktion hinter dem hörverbessernden Eingriff zurückzustehen. Nur ausnahmsweise und nur bei einseitigen Mißbildungen könne der plastisch-rekonstruktiven Operation ein zeitlicher Vorrang eingeräumt werden(MÜNDNICH 108).

9.3. Operatives Vorgehen bei "Atresia auris congenita" mit Gehörgangsatresie

Nach OMBREDANNE (115) muß die chirurgische Korrektion dieser komplexen Mißbildung ein zweifaches Ziel anstreben - einmal das ästhetische und zum zweiten das funktionelle.
Das ästhetische Ziel besteht darin, aus den variablen Mißbildungsgegebenheiten der Ohrmuschel ein vollwertiges Ohr zu schaffen; das funktionelle strebt einen an seinem normalen Platz gelegenen Gehörgang mit Verbindung zum Mittel- und Innenohr an.
Die operative Behandlung der Atresia auris congenita mit Gehörgangsatresie stellt den Operateur vor vielfältige Probleme: Soll das Mittelohr so weit geöffnet werden, daß ein Hauttransplantat in Kontakt mit dem Stapeskopf gebracht werden kann ? Oder soll es so wenig wie möglich eröffnet werden, um Vernarbungen um die Stapesfußplatte zu vermeiden ? Wenn die Knöchelchen normal und beweglich sind, sollen Hammer und Amboß entfernt werden ? Sind Hammer und Amboß entfernt und der Steigbügel noch fixiert, soll sofort gefenstert werden ? Oder soll die Operationshöhle erst heilen und eine zweizeitige Fensterung erfolgen ?
Im Laufe der Entwicklung der funktionellen Ohrchirurgie sind viele dieser Fragen geklärt worden. Trotzdem hängt es immer noch von der operativen Erfahrung des Chirurgen, den anatomischen Gegebenheiten und der Reaktionsbereitschaft des einzelnen Individuums ab, welche der gewählten Methoden zu dem besten Ergebnis führt.

Die heute im allgemeinen zur Korrektion der kongenitalen Atresie angewandte operative Technik ist durch folgende Richtlinien gekennzeichnet (10,14,21,31,38,41,47,48,52,54,62,65,69,72,79,84,89,90,98,100,104,105,107,108,109,115,119,120,121,130,134,162,171,172,176,180,182,202,203,205,210,211,212,213 u.a.):
Nach der Technik von SANVENERO-ROSSELLI (173) als Z-Plastik oder durch eine kombinierte Verschiebe-und Brückenplastik (ZÖLLNER 206) wird das Ohrmuschelrudiment nach hinten verla-

gert. Heute wird vielfach die Methode von CONVERSE (35) mit horizontaler Spaltung des Rudimentes und Schwenkung der oberen Hälfte nach oben und hinten und der unteren nach hinten und unten benutzt. Auf diese Weise entstehen außer dem günstigen Zugang zum Mittelohr gleichzeitig Ansätze für eine spätere Ohrmuschelplastik. ZÜHLKE (pers. Mttlg.) bevorzugt aufgrund seiner Erfahrungen in den letzten Jahren einen Zugang vor den Ohrrudimenten.

Der neue Gehörgang muß 1,5mal weiter als ein normaler sein (213). Wenn die anatomischen Gegebenheiten es erlauben, bleibt die knöcherne Wandung erhalten.

ZÜHLKE (213) empfiehlt ein gleichzeitiges Vorgehen sowohl über das Mastoid als auch über die Atresieplatte unter Erhaltung der vorderen Mastoidbegrenzung als "hintere Gehörgangswand", da seiner Ansicht nach der Zugang zur Pauke allein über das Mastoid nicht mehr die bestmöglichen Voraussetzungen für eine Tympanoplastik schafft.

Als Leitlinie für die Knocheneröffnung wird beim Zugang über das Mastoid die Mastoidspitze und die Linea temporalis bzw. die Jochbogenwurzel angegeben. So kann bei guter Pneumatisation die Sinus-Dura-Rinne dargestellt werden und über das Antrum die Pauke aufgesucht werden. SHAMBAUGH (108) verzichtet auf das Ausräumen der pneumatischen Zellen, d.h. die komplette Mastoidektomie, um der schwierigen Versorgung einer großen postoperativen Höhle zu entgehen.

Das weitere Vorgehen richtet sich nach den Fehlbildungsbefunden in der Paukenhöhle. Der Aufbau eines funktionsfähigen Mittelohres kann auch bei den Gehörgangsatresien ganz nach den Regeln einer Tympanoplastik erfolgen (203).

Je nach Zustand der Mittelohrstrukturen ergeben sich verschiedenste Möglichkeiten zur Wiederherstellung des Schalleitungsapparates. Sie entsprechen im großen ganzen den Methoden bei den kleinen Aplasien.

Führen diese Eingriffe zu keinem ausreichenden Hörergebnis, so muß in einer zweiten Sitzung eine Fensterungsoperation angeschlossen werden (10,89,90,100,98,171,180,202,206 u.a.).

Für OMBREDANNE (115,119,120,121,122,125,126,130,132,134) ist

im Gegensatz zu anderen Autoren die Bogengangsfensterung bei den großen Aplasien immer die notwendige Ergänzung zur Paukenhöhleneröffnung. Nur bei beweglicher Kette und normalem runden Fenster, dessen Zustand aber schwer zu kontrollieren sei, könne seiner Ansicht nach eine Ausnahme gemacht werden. Er führt Gehörgangsplastik und Bogengangsfensterung in einer einzeitigen Operation durch, da er es für unmöglich hält, den neu geschaffenen Gehörgang, ohne irreparable Schäden zu setzen, in einer zweiten Sitzung noch einmal zu öffnen. Zur Fensterung benutzt OMBREDANNE spezielle Küretten, da sich die Hitzewirkung der elektrischen Fräse auf den benachbarten Facialis ungünstig auswirken kann, und ihre Anwendung gefährlich und weniger genau ist. Bei den ersten Bogengangsfensterungen gab er sich damit zufrieden, nur den knöchernen Kanal abzutragen, ohne das Endost komplett abzuheben. In der Folgezeit jedoch wurde das Endost in toto und, um jede Blutung und Knochentrümmer zu vermeiden, so nah wie möglich an der Ampulle des horizontalen Bogengangs abgenommen.

Den Abschluß jeder hörverbessernden Operation bei Atresia auris congenita mit Gehörgangsatresie stellt die Auskleidung des neu geschaffenen Gehörgangs dar. Das Problem besteht darin, an seinem normalen Platz hinter dem Kiefergelenk einen Gehörgang mit normaler Länge, Ausdehnung und genügendem Kaliber zu rekonstruieren, dessen Wände voll epidermisiert sind, und dessen Permeabilität definitiv bleibt.
Dazu werden Schwenk- oder Brückenlappen, Spalt- oder Vollhauttransplantate oder Kombinationen von Schwenklappen und freien Transplantaten benutzt (213).
OMBREDANNE (115,134,135) hat zusammen mit GOUFAS (50) eine spezielle Technik zur Gehörgangsrekonstruktion entwickelt (s. Abb.8). Mit einer nach vorn konvexen Inzision auf das Zentrum der Muschel zu wird ein kleiner Lappen, der hinten mit seinem Ursprungsgebiet in Verbindung bleibt, abgegrenzt. Nach seiner Ablösung wird er in die knöcherne Kavität gelegt und bildet so die hintere Gehörgangswand. Die vordere Wand wird mit einem freien Hauttransplantat austapeziert. Dieses wird nach OMBRE-

DANNE am besten mit einem Dermatom in einer Dicke von 4/10, ideal aus dem Chorion, von der Innenseite des Oberschenkels entnommen. Der genügend große rechteckige Lappen wird auf den durch die Inzision beschriebenen Platz gelegt und mit seiner hinteren kurzen Seite an der konkaven Fläche der knöchernen Öffnung festgenäht. So wird er in die Kavität versenkt, das andere kurze Ende mit dem gestielten Lappen vernäht und kleidet sie auf diese Weise vollständig aus. Durch Zusammennähen der Ränder entsteht so eine Art "Handschuhfinger". Sich formend wie ein " U " in der Operationshöhle bedeckt der Lappen nach vorne die vordere Wand des neuen Gehörgangs, sein mittlerer Teil liegt nach vorn über der Tubenöffnung und, falls vorhanden, über der inneren Paukenhöhlenwand und überdeckt schließlich auch das am lateralen Bogengang angelegte Fenster, bevor er sich mit dem hinteren gestielten Lappen vereinigt.

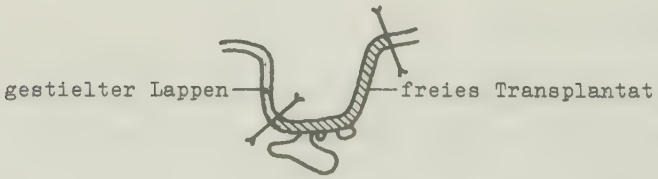


Abb.8. Gehörgangsplastik nach OMBREDANNE (119)

ZÜHLKE (213) empfiehl aufgrund seiner Erfahrungen zur Auskleidung des Gehörganges eine Modifikation der Methode von OMBREDANNE. Er benutzt ein Vollhauttransplantat das nach GOUFASPEET in Form eines Handschuhfingers angefertigt wird. Als Besonderheit werden äußere Haut und Transplantat durch 5 - 6 "Knochennähte" nach GOSAU (49) zur Stenoseprophylaxe an der knöchernen Umrandung des Gehörgangs fixiert.

9.4. Ohrmuschelrekonstruktion

Die Beschreibung der vielen Variationen zur kosmetischen Wiederherstellung der mißgebildeten Ohrmuschel überschreitet den Rahmen dieser Arbeit. Es soll hier nur kurz das von OMBREDANNE (128,129,134,149) angewandte Vorgehen bei den verschiedenen Formen der Ohrfehlbildungen beschrieben werden.
Er macht die Operationsmethode vom Ausmaß der Mißbildung abhängig.
Der mittlere Typ der Ohrmuschelmißbildung (vertikaler, häutig-knorpeliger Wulst) erfordert eine Wiederherstellung durch einen zweizeitigen operativen Eingriff. Der Wulst wird transversal in der Mitte getrennt, die obere Hälfte nach oben und hinten zur Helixbildung, die zweite nach unten und hinten zur Läppchenbildung rotiert. Diese beiden Teile werden durch einen subkutanen Bogen aus "Polystan" mit vorderer Konkavität vereinigt.
Bei maximaler Aplasie (ektopisches Läppchen in der Wangengegend) muß dieser Rest auf seinen gewöhnlichen Platz vor dem Mastoid zurückverlagert werden. Alles Fehlende wird durch autoplastisches Unterstützungsmaterial wie Knorpel, Acryl oder Polythen ersetzt.
Sind nur unbrauchbare Relikte vorhanden, so kann nach Gehörgangsbildung ein durch besondere metallische Vorrichtungen befestigtes Plastikohr in Betracht gezogen werden (128).

10. ERGEBNISSE HÖRVERBESSERNDER OPERATIONEN BEI " ATRESIA AURIS CONGENITA " MIT GEHÖRGANGSATRESIE

Eine zusammenfassende und besonders eine vergleichende Darstellung der Ergebnisse hörverbessernder Operationen bei Ohrfehlbildungen mit Gehörgangsatresie anhand der Literaturangaben ist nicht möglich.
Der Grund dafür ist einmal die große Variationsbreite der Fehlbildungsbefunde und , daraus folgend, die große Anzahl der gewählten Modifikationen der einzelnen Operationsmethoden.
Zum anderen ist eine Objektivierung der Ergebnisse nur bei einem Vergleich der prä- und postoperativ tonaudiometrisch gewonnenen Hörschwellenwerte durchzuführen.
Bis auf wenige Ausnahmen, bei denen genaue Angaben über den Hörgewinn durch die Darstellung der einzelnen Audiogramme gemacht wurden (BEICKERT 21,GOODMAN 48,HOLMES 65,HÖRBST 69, HOUSE 72,KLEY 84,NAGER 111,OMBREDANNE 119,120,121,135,148, PATTEE 160,RUEDI 170,171,RUEDI und SCHULTHESS 172,SHAMBAUGH 180,ZÖLLNER 205,ZÜHLKE 213), wird in den meisten Veröffentlichungen nur beschrieben, daß ein guter, mittlerer bzw. kein Hörgewinn erzielt worden ist.

Die folgende Tabelle 4. stellt eine summarische Aufstellung der von den Autoren selbst angegebenen Ergebnisse bei hörverbessernden Operationen bei kongenitaler Atresie mit Gehörgangsatresie in Bezug auf die Anzahl der operierten Ohren dar.

Tabelle 4

Autor	Ohren	Gewinn in % der Fälle	unveränd.	nachf. Verlust	Operationsmethode
MCASKILE u. SULLIVAN (14)	10	80 %	-	-	Operation nach PATTEE, Tympanoplastik
BEICKERT (21)	17	66,7%	-	33,3%	mod. Ia, IIa, IIIa - Plastik
BRUNETTI (31)	29	82,8%	17,2%	-	Tympanoplastik, Fensterung
GILL (47)	83	80 %	-	-	Tympanoplastik, Fensterung
GOODMAN (48)	1	100 %	-	-	Gehörgangsplastik
HENNER (62)		70 %	-	-	Mastoidektomie, Stapedopexie
HOLMES (65)	1	100 %	-	-	Gehörgangsplastik
HÖRBST (69)	11	82 %	18 %	-	Tympanoplastik
HOUSE (72)	2	50 %	50 %	-	Gehörgangsplastik
LIVINGSTONE (89,90)	28	50 %	35 %	-	Tympanoplastik, sek. Fensterung
Meurmann (98)	82	91 %	9 %	-	Remobilisation, Fensterung
MIODONSKY (100)	22	54,5%	45,5%	-	Tympanoplastik Typ III, Fensterung

Autor	Ohren	Gewinn in % der Fälle	unveränd.	nachf. Verlust	Operationsmethode
OMBREDANNE (120)	33	91-97%	3-9%	-	Fensterung
(130)	111	92 %	8 %	-	Fensterung
(134)	203	92-94%	6-8%	-	Fensterung
(148)	471	90 %	8 %	-	Fensterung
PATTEE (160)	10	100 %	-	20 %	endaurale Mastoidektomie, Hammer-Amboßexstirpation
PATTEE (161)	64	90 %	3 %	10 %	endaurale Mastoidektomie, Hammer-Amboßexstirpation
PIETRANTONI (162)		87,5%	12,5%	-	Gehörgangsplastik
RUEDI (171)	19	53 %	42,4%	13,3%	Operation nach PATTEE, sek. Fensterung
RUEDI u. SCHULTHESS (172)	8	50 %	-	-	Operation nach PATTEE, sek. Fensterung
SHAMBAUGH (180)	20	90 %	-	10 %	Tympanoplastik
SIRALA (184)	1	100 %	-	-	Fensterung
ZÖLLNER (206)	2	100 %	-	-	Tympanoplastik

Die aus den Veröffentlichungen mehrerer Autoren herausgezogenen Ergebnisse hörverbessernder Operationen bei Atresia auris congenita mit Gehörgangsatresie werden im folgenden in tabellarischer Form dargestellt (s.Tab.5.).
Es wurden nur solche Operationen verwertet, bei denen durch die Darstellung der einzelnen Audiogramme genaue Angaben über den präoperativen Verlust und den postoperativen Gewinn gemacht wurden.
Der erzielte Gewinn wurde aus dem prä- und postoperativen tonaudiometrisch gewonnenen Verlauf der Luftleitungsschwelle bei 500, 1000, 2000 und 4000 Hz errechnet.

Tab.5. Anzahl der von den einzelnen Autoren ausgeführten Operationen mit Angabe von Audiogrammen

Autor	Anzahl der Operationen
BEICKERT (21)	6 Operationen
GOODMAN (48)	2 "
HOLMES (65)	2 "
HÖRBST (69)	9 "
HOUSE (72)	5 "
KLEY (84)	6 "
NAGER (111)	5 "
OMBREDANNE (119,121,135,148)	30 "
PATTEE (160)	3 "
RUEDI (170)	2 "
RUEDI (171)	15 "
RUEDI u. SCHULTHESS (172)	7 "
SHAMBAUGH (180)	12 "
SIRALA (184)	1 "
ZÖLLNER (206,207)	5 "
ZÜHLKE (213)	128 "

Tab.6. Darstellung des durchschnittlichen präoperativen Verlaufs der Hörschwellen und des postoperativen durchschnittlichen Hörgewinns in Bezug auf die gewählte Operationsmethode

Anzahl	Operationsmethode	LL präop.	Gewinn
93	Fensterungen	65,7 dB	23,4 dB
	davon von OMBREDANNE ausgeführte		
	29 Fensterungen	68,0 dB	24,5 dB
	von ZÜHLKE ausgeführte		
	58 Fensterungen	64,3 dB	22,8 dB
39	Gehörgangsplastiken	54,0 dB	16,6 dB
10	Überbrückungen der Kette	64,1 dB	30,6 dB
18	Stapesplastiken	55,1 dB	25,8 dB
72	Tympanoplastiken	63,7 dB	26,9 dB
	davon		
	13 Tympanoplastiken Typ I	61,0 dB	22,0 dB
	30 Tympanoplastiken Typ II	73,2 dB	22,8 dB
	10 Tympanoplastiken Typ III	67,0 dB	28,9 dB
	2 Tympanoplastiken Typ IV	61,5 dB	28,5 dB
	17 ohne nähere Bezeichnung	56,0 dB	30,2 dB

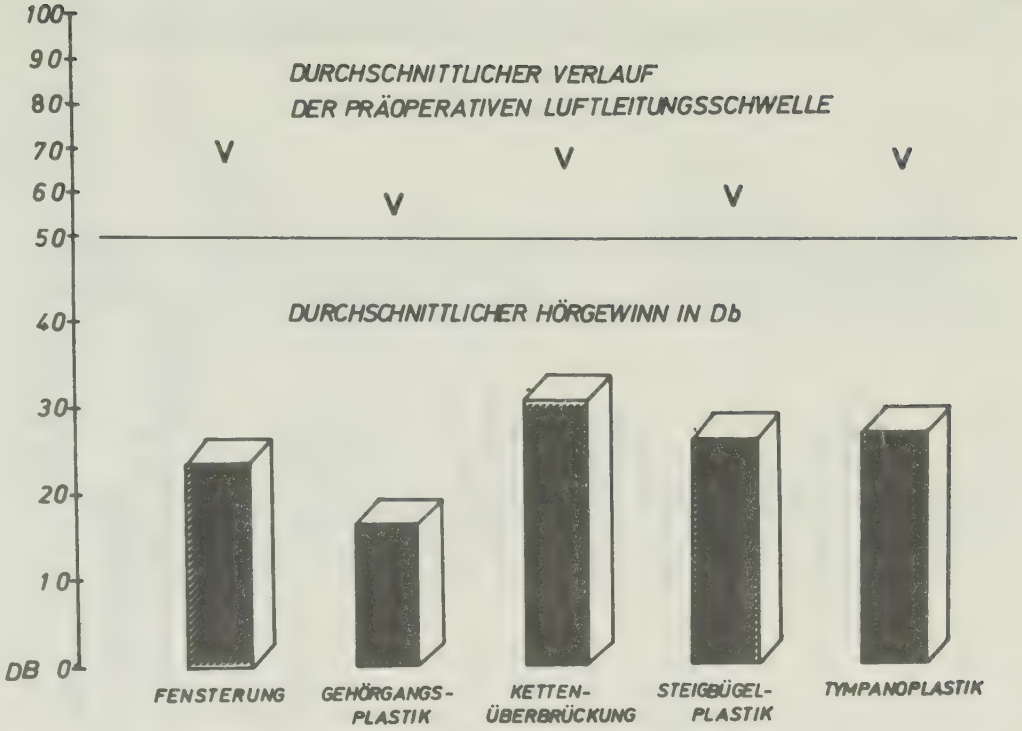


Abb.9. Hörgewinn nach Operation von "großen Aplasien"

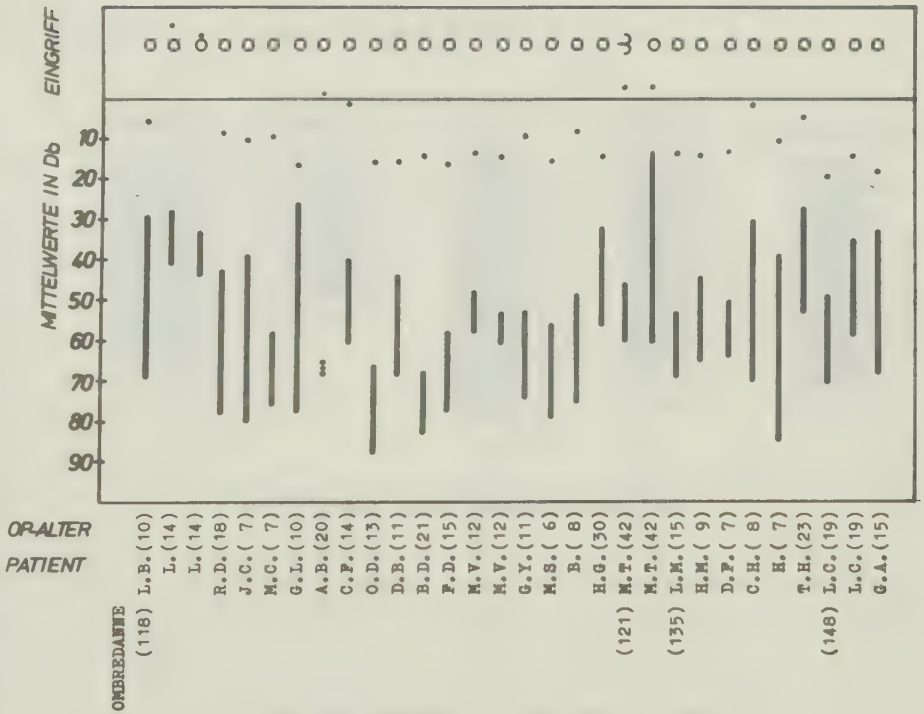
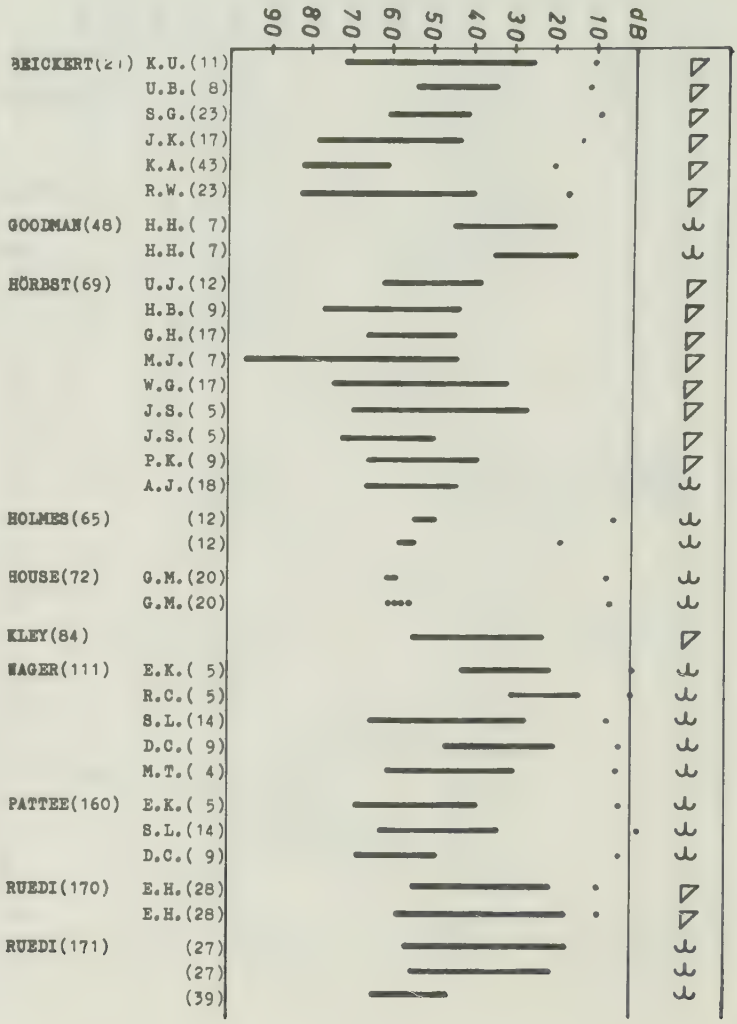
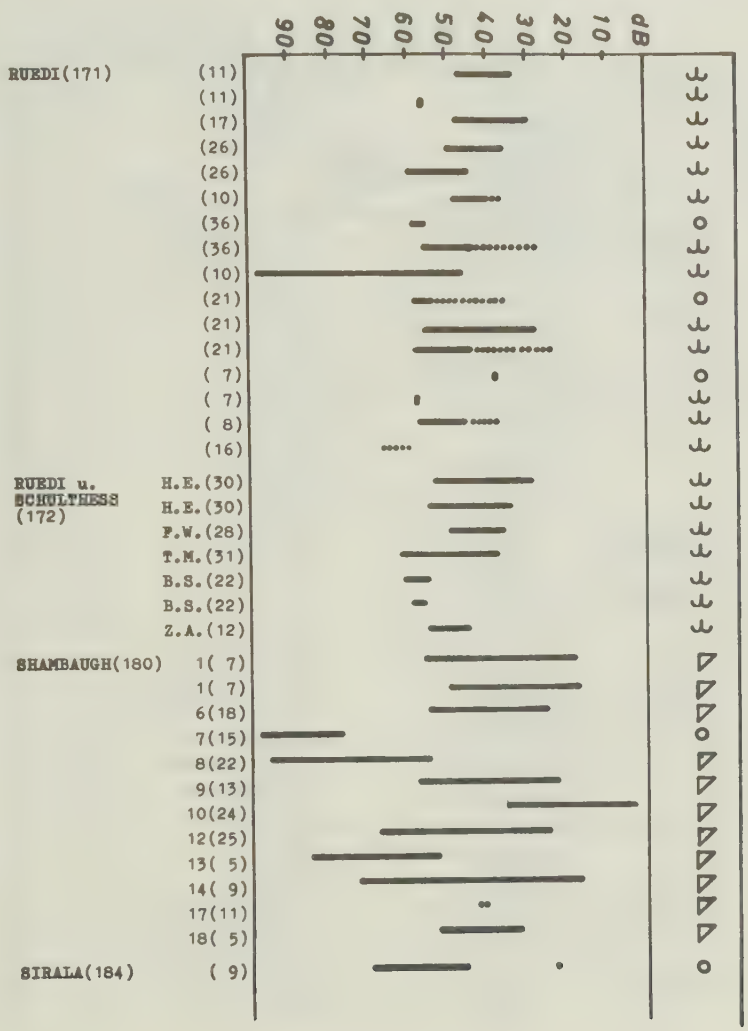
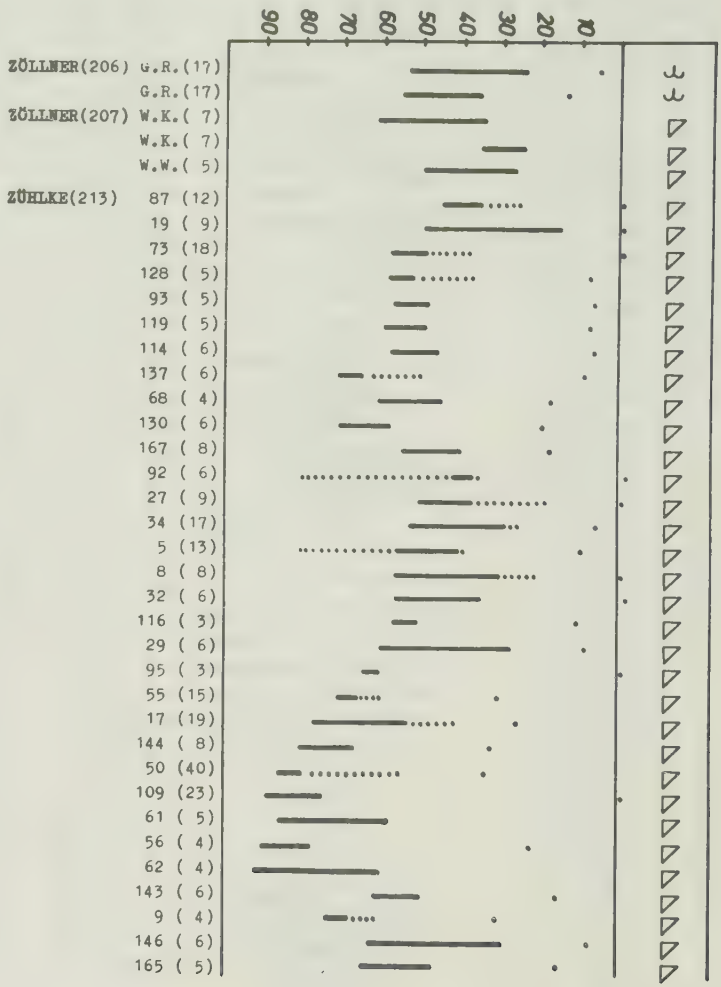
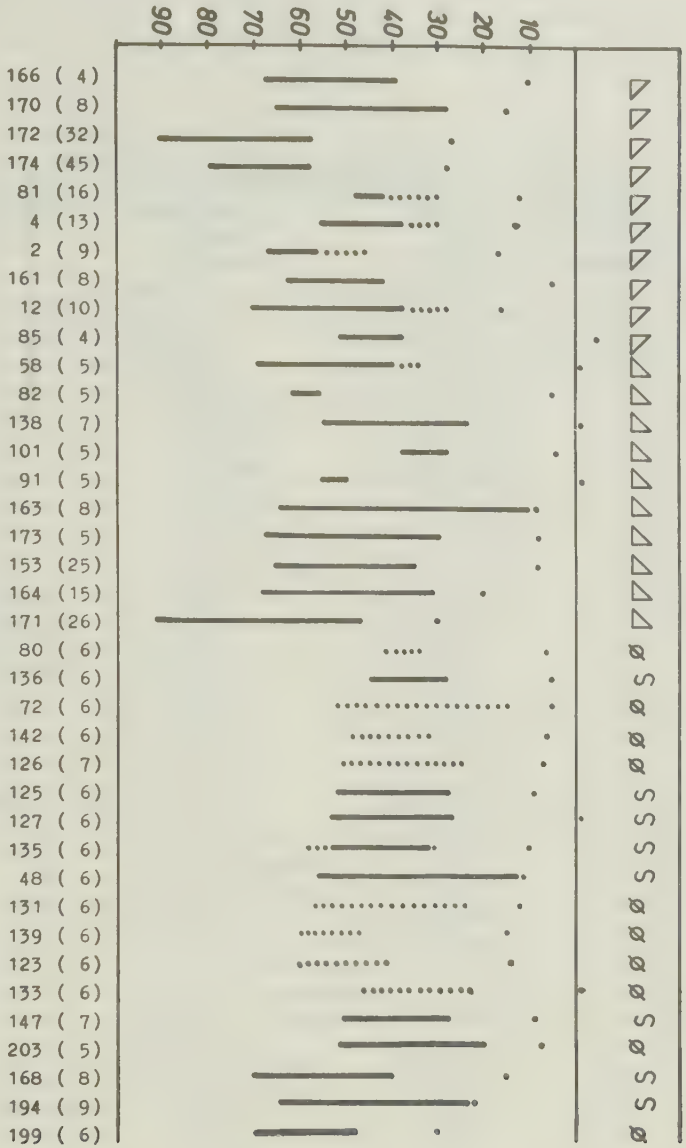


Abb.10. Hörverbessernde Operationen bei "großen Aplasien"
(Zeichenerklärung s. S. 75)


dB
90
80
70
60
50
40
30
20
10
BEICKERT(21) K.U.(11)
U.B.(8)
S.G.(23)
J.K.(17)
K.A.(43)
R.W.(23)
GOODMAN(48) H.H.(7)
H.H.(7)
HÖRBST(69) U.J.(12)
H.B.(9)
G.H.(17)
M.J.(7)
W.G.(17)
J.S.(5)
J.S.(5)
P.K.(9)
A.J.(18)
HOLMES(65) (12)
(12)
HOUSE(72) G.M.(20)
G.M.(20)
KLEY(84)
WAGER(111) E.K.(5)
R.C.(5)
S.L.(14)
D.C.(9)
M.T.(4)
PATTEE(160) E.K.(5)
S.L.(14)
D.C.(9)
RUEDI(170) E.H.(28)
E.H.(28)
RUEDI(171) (27)
(27)
(39)


dB
90
80
70
60
50
40
30
20
10
RUEDI(171)
(11)
(11)
(17)
(26)
(26)
(10)
(36)
(36)
(10)
(21)
(21)
(21)
(7)
(7)
(8)
(16)
RUEDI u. SCHULTHESS (172)
H.E.(30)
H.E.(30)
F.W.(28)
T.M.(31)
B.S.(22)
B.S.(22)
Z.A.(12)
SHAMBAUGH(180)
1(7)
1(7)
6(18)
7(15)
8(22)
9(13)
10(24)
12(25)
13(5)
14(9)
17(11)
18(5)
SIRALA(184)
(9)


90
80
70
60
50
40
30
20
10
ZÖLLNER(206) G.R.(17)
G.R.(17)
ZÖLLNER(207) W.K.(7)
W.K.(7)
W.W.(5)
ZÜHLKE(213) 87 (12)
19 (9)
73 (18)
128 (5)
93 (5)
119 (5)
114 (6)
137 (6)
68 (4)
130 (6)
167 (8)
92 (6)
27 (9)
34 (17)
5 (13)
8 (8)
32 (6)
116 (3)
29 (6)
95 (3)
55 (15)
17 (19)
144 (8)
50 (40)
109 (23)
61 (5)
56 (4)
62 (4)
143 (6)
9 (4)
146 (6)
165 (5)


90
80
70
60
50
40
30
20
10
166 (4)
170 (8)
172 (32)
174 (45)
81 (16)
4 (13)
2 (9)
161 (8)
12 (10)
85 (4)
58 (5)
82 (5)
138 (7)
101 (5)
91 (5)
163 (8)
173 (5)
153 (25)
164 (15)
171 (26)
80 (6)
136 (6)
72 (6)
142 (6)
126 (7)
125 (6)
127 (6)
135 (6)
48 (6)
131 (6)
139 (6)
123 (6)
133 (6)
147 (7)
203 (5)
168 (8)
194 (9)
199 (6)

10
20
30
40
50
60
70
80
90
111 (6)
70 (4)
113 (6)
66 (3)
103 (5)
49 (5)
46 (4)
115 (5)
84 (6)
104 (5)
22 (6)
89 (4)
77 (5)
54 (3)
120 (5)
108 (6)
59 (5)
74 (3)
129 (6)
134 (6)
121 (6)
39 (4)
35 (3)
6 (5)
76 (6)
16 (4)
75 (4)
7 (2)
122 (6)
37 (3)
57 (3)
53 (4)
33 (3)
25 (2)
41 (5)
23 (2)
31 (3)

11 (4)
43 (3)
15 (3)
132 (5)
45 (3)
38 (3)
36 (14)
67 (6)
65 (5)
114 (9)
94 (3)
40 (5)
21 (5)
98 (5)
79 (4)
88 (25)
105 (6)
117 (2)
28 (3)
206 (25)
102 (3)
26 (8)
1 (9)
118 (5)
20 (16)
205 (5)
207 (6)
10
20
30
40
50
60
70
80
90

10.1. Zusammenfassende Betrachtung der Ergebnisse hörverbessernder Operationen bei "Atresia auris congenita" mit Gehörgangsatresie

Die hier aufgeführten Ergebnisse können nicht für die Erfolgschancen hörverbessernder Operationen repräsentativ sein. Sie stellen durch die geringe Anzahl der operierten Ohren (230 Operationen) nur einen Auszug aus einem riesigen operierten, aber nicht veröffentlichten und zugänglichen Krankengut dar.

Allgemein stellt MÜNDNICH (108) fest, daß die besten Hörergebnisse bei normaler Schalleitungskette oder bei knöcherner Fixierung der Gehörknöchelchenkette ohne sonstige Veränderungen mit Hilfe eines Hauttransplantates (181,207) erzielt werden können. Während beim Typ II der Tympanoplastik ähnlich gute Erfolge zu erwarten sind, hat der Typ III (Columellisation) nur geringe Dauererfolgschancen. Auch mit Plastiken vom Typ IV konnte keine wesentliche Hörverbesserung erhalten werden.

Die besten durchschnittlichen Hörergebnisse sind, anhand der vorliegenden Statistik, nach Überbrückung von Gehörknöchelchendefekten unter Verwendung von V_2 A-Stahldraht oder eines Homio-Ambosses von ZÜHLKE (213) erzielt worden (durchschnittlich 30,6 dB). Auch die von ZÜHLKE bei fixiertem Steigbügel ausgeführten Stapedektomien mit Stapesplastik brachten gute Erfolge (durchschnittlicher Gewinn von 25,9 dB). Solche Fälle waren bisher eine unbestrittene Indikation zur Fensterung des lateralen Bogenganges (OMBREDANNE,GILL 47,HOUGH 78 u.a.).

Einzig die im Vergleich zu allen anderen hier ausgeführten Operationen große Anzahl der Fensterungen erlaubt eine Aussage über den mit dieser Operationsmethode zu erreichenden Hörgewinn.
Bei den 93 Fensterungsoperationen, 29 von OMBREDANNE und 58 von ZÜHLKE, wurde bei einem durchschnittlich präoperativen tonaudiometrisch gewonnenem Mittelwert der Luftleitungsschwelle von 65,7 dB ein durchschnittlicher postoperativer Hörgewinn von 23,4 dB erzielt.
Während OMBREDANNE (119,120,121,122,123,124,125,126,132) die

Indikation für eine Fensterungsoperation sehr weit stellt, d.h. sie auch bei geringen Fehlbildungen prinzipiell anwendet, beschränkt ZÜHLKE (213) diese Operationsmethode auf Fälle mit ungünstigen anatomischen Verhältnissen, die einen Aufbau der Schalleitungskette nicht zulassen, oder benutzt sie als Nachoperation bei erfolgloser Tympanoplastik. In seinem Krankengut wiesen 17 Patienten eine tomographisch festgestellte Bogengangsfehlbildung auf, und bei 13 der operierten Ohren kam es zu einer sekundären Verschlechterung nach einem guten Anfangserfolg.
Wegen dieser Indikationsbeschränkung können nach Ansicht von ZÜHLKE die von ihm angegebenen Ergebnisse nicht repräsentativ für die Erfolgschancen von Fensterungsoperationen sein.
Es fällt aber anhand der herausgearbeiteten Ergebnisse auf, daß trotz der unterschiedlichen Indikationsstellung von OMBREDANNE und ZÜHLKE sowohl der präoperative Hörverlust (68,0 bzw. 64,3 dB) als auch der durchschnittliche postoperative Hörgewinn (24,5 bzw. 22,8 dB) annähernd gleiche Werte aufweisen.

Obwohl die Fensterungsoperation durch den Ausfall des Schalldrucktransformators eine Verminderung der Mittelohrkomponente auf ca. 25 dB nach sich zieht (203), ist eine durchschnittliche Anhebung der präoperativen Luftleitungsschwelle von 65,7 dB auf den postoperativen Mittelwert von 32,3 dB erhalten worden. Vergleicht man diesen Gewinn mit dem bei allen anderen Operationsmethoden (Gehörgangsplastik, Steigbügelplastik und Tympanoplastik, Überbrückung der Kette) erreichten (s. Abb.9.), so kann man zu dem Schluß kommen, daß bei der operativen Therapie der Atresia auris congenita mit Gehörgangsatresie die Fensterung eine Behandlungsmethode darstellt, mit der selbst bei " großen " Mißbildungen gute Erfolge erzielt werden können.

10.2. Postoperative Komplikationen nach Operation der " Atresia auris congenita "

Die früher gefürchteten Komplikationen wie Infektion, Narbenbildung und Strikturen werden heute kaum mehr gesehen.
Außer der unvermeidlichen serösen Labyrinthitisreaktion, die durch die Öffnung des Fensters hervorgerufen wird, hat OMBREDANNE niemals postoperative Labyrinthinfektionen beobachtet (134).
Bei DE GRAAF WOODMAN (202) traten bei 100 Fensterungen nur 6 Mittelohrinfektionen auf.
BERNSTEIN (26), CUMMINGS (36), OLSEN (113) und ZÜHLKE (211) beobachteten bei insgesamt 8 Ohren nach Vestibulotomie eine Liquorrhoe. Davon endeten 3 Fälle mit totaler Ertaubung, in 2 Fällen sank der ursprüngliche Hörgewinn wieder auf die präoperative Schalleitungskurve zurück,und nur in 2 Fällen trat eine Hörverbesserung ein, die in einem Fall (36) durch Revision erreicht wurde.
Auch OMBREDANNE mußte wegen eines nach einer Stapesmobilisation aufgetretenen Liquorflusses mit nachfolgenden meningealen Reaktionen die Operationshöhle noch einmal öffnen. Die vermutete Kommunikation zwischen Vestibulum und Endocranium wurde nicht gefunden. Nach einigen Monaten verschwanden die meningealen Reaktionen und trotz großer Befürchtungen zeigte sich nur ein Hörverlust von durchschnittlich 10 dB des postoperativen Hörgewinns. (138)
Es muß also damit gerechnet werden, daß bei zusätzlichen Mißbildungen des Labyrinths, der Bogengänge oder bei direkter Kommunikation zwischen den Perilymphräumen und dem Endocranium in Form einer extremen Dilatation des Aquäduktes, schwere intra- und postoperative Komplikationen möglich sind.
Viele Autoren lehnen operative Eingriffe bei Ohrfehlbildungen aus Furcht vor einer irreparablen Facialisschädigung ab.
So endete auch die erste Operation einer kongenitalen Gehörgangsatresie mit einer Facialisschädigung (82).
Doch durch die Entwicklung neuer diagnostischer Verfahren, be-

sonders der Tomographie, und der Mikrochirurgie, erachten OMBREDANNE und mit ihm MÜNDNICH die Möglichkeit einer Facialisläsion für gering. Bis 1957 hatte MÜNDNICH (104) noch keinen Geichtsnerv trotz schwierigster anatomischer Bedingungen verletzt.
OMBREDANNE (130) erhielt im Verlauf von über 100 Operationen 4 definitive und 8 vorübergehende Facialisparesen.
Auch BRUNETTI (31), MIODONSKY (100) und PATTEE (161) u.a. berichten über vorübergehende beziehungsweise endgültige Schädigungen der Nervenstrukturen.
Bezogen auf die große Anzahl der bisher operierten Ohren mit oft schwersten Mißbildungen scheint diese Gefahr doch relativ gering zu sein und rechtfertigt keine Unterlassung eines chirurgischen Eingriffs.

11. SCHLUSSBETRACHTUNG

Die embryologischen Störungen der Ohrentwicklung mit ihren postnatalen Folgen sind so variabel, daß sie sich einer klaren, für die Therapie maßgebenden Systematik entziehen.
Bei den Mittelohrfehlbildungen der "Atresia auris congenita" lassen sich keine Unterschiede zwischen den Mißbildungen mit und ohne Gehörgangsatresie feststellen.
Die hier zugrunde gelegte Einteilung von OMBREDANNE in "große" und "kleine" Aplasien hat deshalb mehr theoretischen Charakter, und ihre praktische Bedeutung kann sich primär nur auf die Diagnosestellung erstrecken.

Das Hauptziel der operativen Behandlung der Ohrdysplasien ist die Gehörverbesserung.
Anhand der zugänglichen Literatur, besonders der von OMBREDANNE, ist die Entwicklung der wesentlichen Operationsmethoden beschrieben und eine Darstellung der erzielten Ergebnisse in tabellarischer Form versucht worden.
Trotz des großen vorliegenden Krankengutes können aus dieser Arbeit keine Schlüsse über die Erfolgsaussichten der einzelnen Methoden gezogen werden, da nur wenige Autoren (OMBREDANNE, ZÜHLKE) über fast alle von ihnen operierten Ohren berichten. Aber selbst Einzelergebnisse können jedem, der sich mit kongenitalen Ohrfehlbildungen befaßt, zeigen, welche Möglichkeiten durch die chirurgische Therapie bei solchen Mißbildungen bestehen und mit welchen Erfolgen gerechnet werden kann.

Das Audiogramm sollte in seiner Bedeutung als Maß für den erzielten Hörgewinn nicht überbewertet werden. OMBREDANNE (119, 120,121,130 u.a.) und mit ihm viele andere Autoren (47,65,104, 160,172 u.a.) haben oft einen Mangel an Paralellität zwischen dem audiometrisch festgestellten Hörgewinn und dem für den Patienten wahrnehmbaren tatsächlichen Erfolg festgestellt. In vielen Fällen hört der Patient subjektiv besser als das Audiogramm anzeigt. Auch fiel auf, daß bei der Operation nur eines Ohres das andere oft auch einen Hörgewinn von mehreren dB er-

reichte.

Zusammenfassend läßt sich anhand dieser Arbeit feststellen, daß trotz der mannigfachen Varianten der Mißbildungsformen bei guter Kenntnis der anatomischen Gegebenheiten und Beherrschung der breiten Skala technischer Errungenschaften auf dem Gebiet der hörverbessernder Operationen ein nach den anatomischen Fehlbildungen gewählter Eingriff in fast allen Fällen berechtigt und erfolgversprechend ist.

12. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wird nach kurzer Darstellung der regelrechten Entwicklung des Ohres versucht, anhand der Literatur die Ätiologie und Morphologie der angeborenen Ohrfehlbildungen zu klären.
Die embryologischen Störungen der Ohrentwicklung mit ihren postnatalen Folgen lassen durch ihre große Verschiedenheit keine endgültige Klärung der Ätiologie zu und entziehen sich einer klaren, für die Therapie maßgebenden Systematik.

Daran anschließend wird die chronologische Entwicklung und Wandlung hörverbessernder Operationen bei "Atresia auris congenita" beschrieben.

Zur Darstellung der Diagnose, Befunde und des operativen Vorgehens bei kongenitalen Ohrfehlbildungen wird die Klassifikation des Pariser Otologen MARCEL OMBREDANNE in "große" und "kleine" Aplasien zugrunde gelegt.

Anhand von Literaturangaben wird versucht, die wesentlichen Operationsindikationen, Operationsmethoden und -ergebnisse in tabellarischer Form aufzuzeigen.

Trotz des großen vorliegenden Krankengutes ist wegen unterschiedlicher Auswahlverfahren eine exakte vergleichende Bewertung der Operationsmethoden und -ergebnisse nicht sinnvoll, da nur zwei Autoren über fast alle von ihnen operierten Ohren berichten.

Zusammenfassend läßt sich aber anhand dieser Arbeit feststellen, daß trotz der grossen Variationsbreite der Mißbildungen ein hörverbessernder Eingriff bei "Atresia auris congenita" berechtigt und erfolgversprechend ist.

13. LITERATURVERZEICHNIS

1 AGAZZI,C. Die chirurgische Behandlung der angeborenen Dysplasien des äußeren Ohres und Mittelohres
Berl. Med. 16, 704 (1965)

2 ALEXANDER,G. Zur chirurgischen Behandlung der kongenitalen Atresie
Z. Ohrenheilk. 55, 144 (1908)

3 ALEXANDER,G., BENESI,O. Zur Kenntnis der Entwicklung und Anatomie der kongenitalen Atresie des menschlichen Ohres
Mschr. Ohrenheilk. 55, 195 (1921)

4 ALEXANDER,G., MOSZKOWICZ,L. Über eine seltene Mißbildung der Ohrmuschel
Arch. Ohrenheilk. 50, 97 (1900)

5 ALTMANN,F. Zur Anatomie und formalen Genese der Atresia auris congenita
Mschr. Ohrenheilk. 67, 765 (1933)

6 ALTMANN,F. Über Fehlbildungen der Amboß-Steigbügelverbindungen und des Stapes
Mschr. Ohrenheilk. 68, 469 (1934)

7 ALTMANN,F. Problem of so-called congenital atresia of the ear.- Histologic report of a new case
Arch. Otolaryng. 50, 759 (1949)

8 ALTMANN,F. Normal development of the ear and its mechanics.
Arch. Otolaryng. 52, 725 (1950)

9 ALTMANN,F. Malformations of the auricle and the external auditory meatus. A critical rewiew
Arch. Otolaryng. 54, 115 (1951)

10 ALTMANN,F. Congenital atresia of the ear in man and animals
Ann. of Otol. 64, 824 (1955)

11 ALTMANN,F. Entwicklung des Ohres
In: Handbuch d. HNO-Heilk., Bd.III/1, 1
Stuttgart: G.Thieme 1965

12 ALTMANN,F. Mißbildungen des Ohres
In: Handbuch d. HNO-Heilk., Bd.III/1, 643
Stuttgart: G.Thieme 1965

13 Mc.ASKILE,K. Surgical management of congenital atresia of the ear
Laryngoscope (St.Louis) 67, 691 (1957)

14 M.ASKILE,K., SULLIVAN,J.A. Surgical management of congenital atresia
J. Laryng. a. Otol. 69, 765 (1955)

15 AUBRY,M., ABOULKER,P., BOUCHE,J., CLERC,P., OMBREDANNE,M., u.a. La chirugie de la surdité. Indications - Techniques - Résultats
Paris: Masson & Cie 1959

16 BARANY,R. Versuche über die Wirkung des künstlichen Trommelfells und ihre Erklärung
Mschr. Ohrenheilk. 44 (1910)

17 BAST,T.H. The temporal bone and the ear
Springfield: Thomas 1949

18 BAST,T.H. In: COATES,G.M. et al. (Eds.): Otolaryngology, Vol.1
Hagerstown, Md., Prior Co.,1955

19 BECK,J.C. The anatomy, psychology, diagnosis and treatment of congenital malformation and absence of the ear
Laryngoscope (St.Louis) 35, 813 (1925)

20 BECKER,P.E. Humangenetik. Ein kurzes Handbuch in fünf Bänden. Bd.IV: Ohren-Augen-Nase-Haut und Anhangsgebilde.
Stuttgart: G.Thieme 1965

21 BEICKERT,P. Operative Möglichkeiten bei Mißbildungen des Mittelohres
Z. Laryng. Rhinol. 41, 33 (1962)

22 BENESI,O. Zur Klinik der kongenitalen Mißbildungen des Gehörorgans
Mschr. Ohrenheilk. 55, 561 (1921)

23 BENESI,O. Mitbeteiligung des Nervensystems an den kongenitalen Mißbildungen des äußeren und mittleren Ohres
In: Handbuch der Neurologie des Ohres. Bd.II/1, hrsg. von ALEXANDER,G. u. MARBURG,O.
Wien - Berlin 1928

24 BEREZIN,A. Etude génétique, embryologique et anatomique des aplasies d'oreille et de leurs formes mineures (Surdités congénitales de transmission)
Diss. Paris 1959

25 BEREZIN,A. Surdité congénitale de transmission par fermeture de la fenêtre ronde
Ann. Oto-laryng.(Paris) 83, 878 (1966)

26 BERNSTEIN,L. Congenital absence of the oval window
Arch. Otolaryng. 83, 533 (1966)

27 BEZOLD,F. Hörvermögen bei doppelseitiger angeborener Atresie des Gehörganges
Z. Ohrenheilk. 48 (1904)

28 BEZOLD,F. Hörvermögen bei doppelseitiger angeborener Atresie des Gehörganges mit rudimentärer Muschel
Z. Hals-,Nas.-u.Ohrenheilk. 26, 11 (1930)

29 BOZZI,E., COVA,P.L., INTERNIZZI,E.
Le piccole displasie auricolari
Riv. Audiol. prat. 5, 51 (1955)

30 BROMAN,J.
Die Entwicklungsgeschichte der Gehörknöchelchen beim Menschen
Anat. Hefte 11, 509 (1898-1899)

31 BRUNETTI,F.
Zur Chirurgie der Ohrmißbildungen
Mschr. Ohrenheilk. 100, 146 (1966)

32 CAULDWELL,E.W., ANSON,B.J.
Zit. bei ALTMANN,F.: Entwicklung des Ohres. In: Handbuch d. HNO-Heilk.,Bd.III/1
Stuttgart: G.Thieme 1965

33 CLERC,P., DEUMIER,P.
La surdité das les dysplasies osseuses et les dysmorphies cranio-faciales
Annales 75, 852 (1958)

34 COHEN,L., FOX,S.L.
Atresia of the external auditory canal
Arch. Otolaryng. 38, 338 (1943)

35 CONVERSE,J.M.
Construction of the aurelia in congenital microtia
Plast. Reconstr. Surg. 32, 425 (1963)

36 CUMMINGS,G.O.
Tympanoplasty with stapedectomy in a congenital ear
Laryngoscope (St.Louis) 75, 922 (1965)

37 DANESCHWAR
Tympanoplastik bei kongenitaler Atresie des Gehörganges bei gleichzeitiger Ohrmuschelmißbildung
HNO (Berl.) 6, 192 (1957)

38 DAVIS,J.E.
Congenital atresia of the external auditory meatus
Plast. Reconstr. Surg. 8, 173 (1951)

39 DEAN,L.W., GITTINS,T.R. Report of a bilateral, congenital, osseus atresia of the external auditory canal, with an exceptionally good functional result following operation
Laryngoscope (St.Louis) 27, 462 (1917)

40 DEGENHARDT, K.-H. Ätiologische Untersuchungen bei Mißbildungen
Meth. Inform. Med. 2/2, 41 (1963)

41 DENECKE,H.H. Zur Chirurgie der Ohrmißbildungen unter Berücksichtigung des N. facialis
Z. Laryng. Rhinol. 39, 425 (1960)

42 ESCHER,F., HIRT,E. Dominant hereditary conductive deafness through lack of incus-stapes junction
Acta oto-laryng. (Stockh.) 65, 25 (1968)

43 EVERBERG,G. Congenital absence of the oval window
Acta oto-laryng. (Stockh.) 66, 320 (1968)

44 FRASER,J.S. Maldevelopments of the auricle, external acoustic meatus and middle ear
Arch. Otolaryng. (Chicago) 13, 1 (1931)

45 FREY,K.W. Die Tomographie der Labyrinthmißbildungen
Fortschr. Röntgenstr. 102, 1 (1965)

46 GERHARDT,H.J., OTTO,H.-D. Steigbügelmißbildungen
Acta oto-laryng. (Stockh.) 70, 35 (1970)

47 GILL,N.W. Congenital atresia of the ear; a rewiew of the surgical findings in 83 ears
J. Laryng. (Lond.) 83, 551 (1969)

48 GOODMAN,M. Congenital atresia of the external auditory meatus
Laryngoscope (St.Louis) 66, 148 (1956)

49 GOSAU,H.P. Eine Methode zur Sicherung des Gehörganglumens bei der Operation von Ohrmißbildungen
HNO (Berl.) 15, 151 (1967)

50 GOUFAS — Zit. bei OMBREDANNE,M. Encyclop. med. chir. Paris 1957

51 GRÜNBERG,K. — Die Erkrankungen des Gehörorgans im Kindesalter In: Handbuch d. allgem. Path. u. der path. Anatomie des Kindesalters. Bd.II/2, 1119, hrsg. von BRÜNING,H., SCHWALBE,E. Wiesbaden 1912

52 GUILFORD,F.R. — The role of surgery in restoration of the hearing, Symposium Int. Audiol. (Leiden) 7, 384 (1968)

53 GUNDERSEN,T. — Congenital malformation of the stapes footplate Arch. Otolaryng. 85, 171 (1967)

54 HALL,C. — Unilateral atresia of the auditory canal without external deformity : A case Ann. Otol. (St.Louis) 43, 306 (1934)

55 HAMBERGER,C.A. — Fönstoperation vid kronisk adhaesiv otit Nord. Med. 38, 1256 (1948)

56 HAMMAR,J.A. — Studien über die Entwicklung des Vorderdarmes und einiger angrenzender Organe Arch. mikr. Anat. 59, 471 (1902)

57 HANSON,J.R., ANSON,J.B., BAST,T.H. — The early embryology of the auditory ossicles in man QUART. BULL. Northw. Univ. Med. Sch. 33, 358 (1959)

58 HANSON,J.R., ANSON,B.J., STRICKLAND,E.M. — Branchial sources of the auditory ossicles in man Arch. Otolaryng. 76, 200 (1962)

59 HEERMANN,A. — Die Stapesmobilisation als gehörverbessernde Operation Münch. Med. Wschr. 5, 129 (1955)

60 HEERMANN,H. Johannes Kessel and the history of end-aural surgery
Arch. Otolaryng. (Chicago) 90, 652 (1969)

61 HEFTER,E., GANZ,H. Bericht über vererbte Gehörgangsmißbildungen
HNO (Berl.) 17, 76 (1969)

62 HENNER,R. Congenital middle ear malformations
Arch. Otolaryng. 71, 454 (1960)

63 HENNER,R., BUCKINGHAM,R.A. The recognition and surgical treatment of congenital ossicular defects
Laryngoscope (St.Louis) 66, 526 (1956)

64 HOEKSEMA,P.-E. Congenital deformation of the middle ear
Pract. oto-rhino-laryng.(Basel) 24,143 (1967)

65 HOLMES,E.M. The microtic ear
Arch. Otolaryng. 49, 243 (1949)

66 HOLMGREN,G. Die chirurgische Behandlung der Otosklerose
Nordisk Tidskrift för Oto-Rhino-Laryngologi 2, 217 (1917)

67 HOLMGREN,J. Mobilisation in a case of congenital fixed stapes
Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 140, 152 (1958)

68 HOMMERICH,K.W. Remarks of the functional surgery for malformations of the ear
Otolaryng. pol. 21, 557 (1967)

69 HÖRBST,L. Über die operative Hörverbesserung bei Atresia auris congenita
Mschr. Ohrenheilk. 98, 281 (1964)

70 HÖRBST,L. Über die operative Hörverbesserung bei Atresia auris congenita
Mschr. Ohrenheilk. 100, 150 (1966)

71 HOUGH,J.V.D. Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilisation of the stapes
Laryngoscope (St.Louis) 68, 1337 (1958)

72 HOUSE,H.P. Management of congenital ear atresia
Laryngoscope (St.Louis) 63, 916 (1953)

73 HOUSE,H.P. Differential diagnosis between otosklerosis and congenital footplate fixation
Trans. Amer. otol. Soc. 46, 247 (1958)

74 HOUSE,H.P. Congenital stapes footplate fixation. A preliminary report of twenty-three operated cases
Laryngoscope (St.Louis) 68, 1389 (1958)

75 HUME,J.R., OWENS,N. Microtia with meatal atresia, with description of an operation of its correction
Ann. Otol. 44, 217 (1935)

76 JÄGER,M. Zit. bei SCHWARTZE,H.: Die chirurgischen Krankheiten des Ohres
Stuttgart 1885

77 JENKINS,G.J. Otosklerosis: certain clinical features and experimental operative procedures
Tr. XVIIth Internat. Congr. Med., London 16, 609 (1913)

78 JOST,G., LEGENT,F. Malformations du pavillon
Encyclop. med. chir. 20055 A^{10} (1907)

79 KELLY,H.D.B. Congenital malformation of incus
Arch. Otolaryng. 767, 553 (1958)

80 KESSEL,J. Über die Durchschneidung des Steigbügelmuskels beim Menschen und über die Extraction des Steigbügels, resp. der Columella bei Thieren
Arch. Ohrenheilk. 11, 199 (1876)

81 KESSEL,J. Über das Mobilisieren des Steigbügels durch Ausschneiden des Trommelfells, Hammers und Ambosses bei Undurchgängigkeit der Tube
Arch. Ohrenheilk. 13, 69 (1887)

82 KIESSELBACH,W. Versuch zur Anlegung eines äußeren Gehörganges bei angeborener Mißbildung beider Ohrmuscheln mit Fehlen der äußeren Gehörgänge
Arch. Ohrenheilk. 19, 127 (1882)

83 KITTEL,G., FLEISCHER-PETERS,A. Das Ohr bei Dysostosesyndromen des Schädels
Z. Laryng. Rhinol. 42, 384 (1963)

84 KLEY,W. Tympanoplastik bei Atresia auris congenita
Z. Laryng. Rhinol. 33, 734 (1954)

85 KRAMPITZ,P. Über einige seltene Formen von Mißbildungen des Gehörganges
Z. Ohrenheilk. 65, 44 (1912)

86 LEICHER,H. Taubstummheit, Vestibularisschäden und Mißbildung des äußeren Ohres als Symptome der Röteln-Embryopathie
Z. Laryng. Rhinol. 31, 128 (1952)

87 LEMPERT,J. Enaural fenestration of the horizontal semicircular canal for otosklerosis: Indications, technique observations as to early and late postoperative results
Laryngoscope (St.Louis) 51, 330 (1941)

88 LENZ,W. Zit. bei MÜNDNICH,K.: Hörverbessernde und plastische Operationen bei Ohrmißbildungen. In: Handbuch d. HNO-Heilk. Bd.III/1, 668
Stuttgart: G.Thieme 1965

89 LIVINGSTONE,G. Congenital atresia of the external auditory meatus
J. Laryng. (Lond.) 72, 750 (1958)

90 LIVINGSTONE,G. The establishment of sound conduction in congenital deformities of the external ear
J. Laryng. (Lond.) 73, 231 (1959)

91 MAKISHIMA,K., TOKUMAGA,O. Congenital malformations of the external ear
Otol. Fukuoka 12, 115 (1966)

92 MARTINEZ,J.G. Hörverbessernde Operationen bei Ohrmißbildungen
Med. Diss. Münster 1971

93 MARX,H. Beitrag zur Morphologie und Genese der Mittelohrmißbildungen mit Gehörgangsatresie
Z. Hals-,Nas.-u.Ohrenheilk. 2, 230 (1922)

94 MARX,H. Die Mißbildungen des Ohres
In: Handbuch der spez. path. Anatomie und Histologie, Bd.XII, hrsg. von LUBARSCH,O., HENKE,F. u. RÖSSLE,R.
Berlin: Springer 1926

95 MARX,H. Die Mißbildungen des Ohres
In: Handbuch d. HNO-Heilk.,Bd.VI/1, hrsg. von DENKER,A. u. KAHLER,O.
Berlin: Springer 1926

96 MARX,H. Kurzes Handbuch der Ohrenheilkunde. Mißbildungen des Ohres, Bd.VII, 336
Jena: G.Fischer 1947

97 MATTE Über Versuche mit Anheilung des Trommelfelles an das Köpfchen des Steigbügels nach operativer Behandlung chronischer Mittelohreiterung
Arch. Ohr.-,Nas.-u.Kehlk.Heilk. 53, 96 (1901)

98 MEURMANN,Y. Congenital microtia and meatal atresia. Observations and aspects of treatment Arch. Otolaryng. 66, 443 (1957)

99 MEURMANN,Y. Zit. bei MÜNDNICH,K.: Die Chirurgie der Fenestra vestibuli Z. Laryng. Rhinol. 38, 132 (1959)

100 MIODONSKY,J. The technique of surgical therapy in microty and congenital atresia of the external and middle ear. Vestn. Oto-rino-laring.(Mosk.) 21, 23 (1959) (russisch, mit engl. Zus.fass.) u. Zbl. Hals-,Nas.-u. Ohrenheilk. 65, 291 (1960)

101 MIOT,C. Zit. bei MÜNDNICH,K.: Die Chirurgie der Fenestra vestibuli Z. Laryng. Rhinol. 38, 132 (1959)

102 MISCHEL,S. Beitrag zur Kasuistik der kongenitalen Atresie des Gehörganges mit einem Innervationsdefekt des Facialis Mschr. Ohrenheilk. 59, 210 (1925)

103 MOOS, STEINBRÜGGE Pathologisch-anatomischer Befund in einem Fall von Mißbildung des rechten Ohres Z. Ohrenheilk. 10, 15 (1880-81)

104 MÜNDNICH,K. Die angeborenen Mißbildungen des Ohres und ihre Behandlung durch plastische und mikrochirurgische Eingriffe Münch.Med.Wschr. 99, 469 (1957)

105 MÜNDNICH,K. Plastische Operationen am wachsenden Schädel Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, 130 (1958)

106 MÜNDNICH,K. Die Chirurgie der Fenestra vestibuli Z. Laryng. Rhinol. 38, 132 (1959)

107 MÜNDNICH,K. Stellungs- und Formanomalien der Ohrmuschel (einschließlich Ohrmißbildungen) und ihre operative Behandlung
Arch. Ohrenheilk. 180, 395 (Kongressbericht 1962)

108 MÜNDNICH,K. Hörverbessernde und plastische Operationen bei Ohrmißbildungen
In: Handbuch d. HNO-Heilk., Bd.III/1, 668, hrsg. von BERENDES, LINK u. ZÖLLNER
Stuttgart: G.Thieme 1965

109 MÜNDNICH,K. Die Otorhinolaryngologie gestern und heute
Med. Klin. 61, 1942 (1966)

110 MÜNDNICH,K., FREY,K.W. Das Röntgenschichtbild des Ohres
Stuttgart: G.Thieme 1959

111 NAGER,G.T. Aural atresia: Anatomy and surgery
Postgrad. Med. 29, 529 (1962)

112 NIERSCHER,W. Ohrmißbildung und Cholesteatom; kasuistische Mitteilung
HNO (Berl.) 16, 109 (1968)

113 OLSEN,N.R., LEHMANN,R.H. Cerebrospinal fluid otorrhea and the congenitally fixed stapes
Larygoscope (St.Louis) 78, 352 (1968)

114 OMBREDANNE,M. Nouveaux cas d'imperforation du conduit auditif avec aplasie du pavillon. Résultat opératoire
Arch. franc. Pédiat. 2, 73 (1944)

115 OMBREDANNE,M. Les imperforations du conduit auditif externe en corrélation avec les malformations congénitales du pavillon
Ann. Oto-laryng. (Paris) 61, 1 (1944)

116 OMBREDANNE,M. Une technique très particulière de fenestration pour otospongiose
Acta Oto-Rhino-Laryngol. Belg. 3, 361 (1949)

117 OMBREDANNE,M. Une technique très particulière de fenestration pour otospongiose
Ann. Oto-laryng. (Paris) 66, 439 (1949)

118 OMBREDANNE,M. Technique particulière de fenestration pour otospongiose
Ann. Oto-laryng. (Paris) 67, 673 (1950)

119 OMBREDANNE,M. 33 opérations d'aplasie d'oreille avec imperforation du conduit auditif
Acta oto-laryng. (Stockh.) 41, 69 (1950)

120 OMBREDANNE,M. 33 Opérations d'aplasie d'oreille avec imperforation du conduit auditif. Technique, constations opératoires et résultats
Ann. Oto-laryng. (Paris) 68, 5 (1951)

121 OMBREDANNE,M. Nouvelles preuves de la supériorité de la "fenestration" dans la chirurgie des aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 69, 494 (1952)

122 OMBREDANNE,M. Quelques types de malformations de l'étrier dans les aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 71, 101 (1954)

123 OMBREDANNE,M. Quelques types de malformations de l'étrier dans les aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 71, 12 (1954)

124 OMBREDANNE,M. Quelques types de malformations de l'étrier dans les aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 71, 213 (1954)

125 OMBREDANNE,M. Fenestration dans la chirurgie des aplasies de l'oreille: nouvelles preuves de sa supériorité
Proc. of 5. Internat. Congr. of Oto-Rhino-Laryng. (Amsterdam) 127 (1955)

126 OMBREDANNE,M. L'importance de la fenestration dans le traitement chirurgical des aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 73, 945 (1956)

127 OMBREDANNE,M. Nouveaux types de malformations de l'étrier dans les aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 73, 943 (1956)

128 OMBREDANNE,M. Ein neues autoplastisches Verfahren zur Fixation künstlicher Ohren
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 2, 183 (1956)

129 OMBREDANNE,M. Technique particulière de la fixation des oreilles artificielles
Ann. Oto-laryng. (Paris) 73, 951 (1956)

130 OMBREDANNE,M. Cent opérations d'aplasie de l'oreille avec imperforation du conduit. (Technique, constations opératoires et résultats)
Acta oto-rhino-laring. ibero-amer. (Barcelona) 8, 315 (1957)

131 OMBREDANNE,M. Malformations du conduit auditif et de l'oreille moyenne
Encyclop. med. chir. 20060 A^{10}, 1 (1957)

132 OMBREDANNE,M. Quelques remarques à propos d'une aplasie de l'oreille opérée il y a 15 ans
Ann. Oto-laryng. (Paris) 75,799 (1958)

133 OMBREDANNE,M. Les surdités congénitales par malformations ossiculaires
Ann. Oto-laryng. (Paris) 76, 425 (1959)

134 OMBREDANNE,M. La chirurgie de la surdité dans les aplasies de l'oreille et dans les malformations de la caisse et des osselets
In: La chirurgie de la surdité. Indications-Techniques-Résultats, hrsg. von AUBRY,M., ABOULKER,P. u.a.
Paris: Masson & Cie 1959

135 OMBREDANNE,M. Quelques points particuliers de la chirurgie des aplasies de l'oreille avec imperforation du conduit
Acta oto-rhino-laryng. belg. 13, 5 (1959)

136 OMBREDANNE,M. Les surdités congénitales par malformations ossiculaires. Leur traitement chirurgical chez l'enfant
Arch. franc. Pédiat. 16, 1318 (1959)

137 OMBREDANNE,M. Chirurgie des surdités congénitales par malformations ossiculaires de: 10 nouveaux cas
Ann. Oto-laryng. (Paris) 77, 423 (1960)

138 OMBREDANNE,M. Complication rare d'une stapédectomie au cours d'une intervention pour aplasie de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 77, 793 (1960)

139 OMBREDANNE,M. Une technique particulière en copho-chirurgie: "l'inversion de l'étrier"
Ann. Oto-laryng. (Paris) 78, 221 u. 312 (1961)

140 OMBREDANNE,M. Les surdités congénitales opérables
Rev. Prat. (Paris) 11, 2123 (1961)

141 OMBREDANNE,M. Problèmes pratiques aux surdités de l'enfance
Vie méd. 42, 1035 (1961)

142 OMBREDANNE,M. Fistules congénitales cervico-facialis et aplasies de l'oreille
Ann. Chir. plast. 7, 29 (1962)

143 OMBREDANNE,M. Chirurgies des surdités congénitales par malformations ossiculaires. Trente-quatre nouveaux cas d'aplasies mineures opérées. I et II
Ann. Oto-laryng. (Paris) 79, 485, 624 u. 637 (1962)

144 OMBREDANNE,M. Chirurgie des "aplasies mineures". Ses résultats dans les grandes surdités congénitales par malformations ossiculaires
Ann. Oto-laryng. (Paris) 81, 201 (1964)

145 OMBREDANNE,M. Les surdités congénitales opérables
Probl. Oto-rhino-laryng. (Paris), 1 (1965)

146 OMBREDANNE,M. Sténoses du conduit auditif
Encyclop. med. chir. 200080 A^{10}, 1 (1965)

147 OMBREDANNE,M. Deux aplasies mineures exceptionelles
Ann. Oto-laryng. (Paris) 83, 575 (1966)

148 OMBREDANNE,M. Malformations des osselets dans les embryopathies de l'oreille
Acta oto-rhino-laryng. belg. 20, 623 (1966)

149 OMBREDANNE,M. Transposition des osselets dans certaines "aplasies mineures"
Ann. Oto-laryng. (Paris) 83, 273 u. 382 (1966)

150 OMBREDANNE,M. Absence congénitale de fenêtre ronde dans certaines aplasies mineures; nouveaux cas
Ann. Oto-laryng. (Paris) 85, 369 (1968)

151 OMBREDANNE,M. Aplasies de l'oreille dans les syndromes de Franceschetti
Ann. Oto-laryng. (Paris) 87, 309 (1970)

152 OMBREDANNE,M., CLERC,P., PONCET,E.
De le greffe cutanée libre en chirurgie otologique
Ann. Oto-laryng. (Paris) 72, 457 (1955)

153 OMBREDANNE,M., FRANCOIS,J.
Etude tomographique des aplasies de l'oreille par balayage hypocycloide
Ann. Oto-laryng. (Paris) 75, 829 (1958)

154 OMBREDANNE,M., FRANCOIS,J.
Malformations radiologiques de l'oreille interne dans les aplasies de l'oreille
Ann. Oto-laryng. (Paris) 78, 557 (1961)

155 OMBREDANNE,M., PONCET, PORCHER et GILLES
Tomographie dans les aplasies d'oreilles
Ann. Oto-laryng. (Paris) 69, 564 (1952)

156 OMBREDANNE,M., PORTE,L.
Cholestéatome primitif de la caisse et aplasie mineure
Ann. Oto-laryng. (Paris) 79, 427 (1962)

157 PASSOW,C.
Operationen am Gehörorgan
In: Chirurg. Operationslehre, Bd.2, hrsg. von BIER, BRAUN u. KÜMMEL
Leipzig 1920

158 PASSOW,C.
Zit. bei ZANGE,J.: Die Entwicklung der Gehörchirurgie in den letzten 100 Jahren
Wiss. Z. Univ. Halle math. nat. Kl. 5, 985 (1956)

159 PASSOW
Diskussion zu PANSE,R.
Verh. dtsch. otol. Ges. 6, 143 (1897)

160 PATTEE,G.L.
An operation to improve hearing in cases of congenital atresia of the external auditory meatus
Arch. Otolaryng. 45, 568 (1947)

161 PATTEE,G.L.
Improved hearing in congenital auricular malformations. A rewiew of the results obtained by surgical methods
Trans. Amer. Acad. Ophthal. Otolaryng. 56, 465 (1952)

162 PIETRANTONI,L. Il trattamento chirurgico della "atresia auris congenita"
Otol. ecc. ital. 20, 457 (1952)

163 PLESTER,D. Mißbildung des Stapes bei Dysostosis mandibulo-facialis
Acta oto-laryng. (Stockh.) 53, 55 (1961)

164 POU,J.W. Congenital anomalies of the middle ear: Presentation of two cases
Laryngoscope (St.Louis) 81, 831 (1971)

165 RICHARDS,L. Congenital atresia of the external auditory meatus
Ann. Otol. (St.Louis) 42, 692 (1933)

166 ROSEN,S. Mobilisation of the footplate of the fixed stapedial footplate
Acta oto-laryng. (Stockh.) 45, 533 (1955)

167 ROSENBERGER,H.C. Surgery for congenital atresia with report of a case
Ann. Otol. (St.Louis) 58, 798 (1949)

168 ROSSBERG,G. Ohrmißbildung und Contergan. Zugleich ein Beitrag zur Entwicklung des Ohres und des Nervus facialis
Z. Laryng. Rhinol. 42, 473 (1963)

169 RUEDI,T. Das Hörvermögen bei Mikrotie mit Atresia auris congenita
Z. Ohrenheilk. 34, 334 (1899)

170 RUEDI,L. Über Neuerungen in der Ausführung alter Operationsmethoden
Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 11, 418 (1949)

171 RUEDI,L. The surgical treatment of the atresia auris congenita; a clinical and histological report
Laryngoscope (St.Louis) 64, 666 (1954)

172 RUEDI,L., SCHULTHESS,G. Über die operative Behandlung der Microtia auris congenita
Acta Oto-laryng. (Stockh.) 42, 256 (1952)

173 SANVENERO-ROSSELLI,G. Stenosi ed atresie condotto uditivo esterno
Bologna: Capelli 1941

174 SCHEER,A.A. Correction of congenital middle ear deformities
Arch. Otolaryng. 85, 269 (1967)

175 SCHEIBE,A. Doppelseitige congenitale Atresie des Gehörgangs
Münch. Med. Wschr. 51, 88 (1904)

176 SCHWALBE,E. Mißbildung und Variationslehre
Sammlung anat. und physiol. Vorträge und Aufsätze 9, 348 (1910)

177 SCHWARTZE,H. Die chirurgischen Krankheiten des Ohres
Stuttgart: F.Enke 1885

178 SCHWARZ,M. Mißbildungen des Ohres
Arch. Ohrenheilk. 179, 317 (1962)

179 SHAMBAUGH,G.E.jr. Fenestration operation for otosklerosis
Acta oto-laryng. (Chicago) Suppl. 79 (1949)

180 SHAMBAUGH,G.E. Developmental anomalies of the sound conduction apparatus and their surgical corrections
Ann. Otol. (St.Louis) 61, 873 (1952)

181 SHAMBAUGH,G.E., TAKAHARA A clinical and experimental study of the effect of fenestration on the labyrinthine contents
Acta oto-laryng. Suppl. 123 (1955)

182 SHARP,H.S. Surgery of congenital atresia of external auditory meatus
J. Laryng. 72, 756 (1958)

183 SHEA,J.J. Complications of the stapedectomie operation
Ann. Otol. (St.Louis) 72, 1109 (1963)

184 SIRALA,U. Plastic correction of congenital atresia of the external auditory meatus combined with fenestration to improve hearing
Acta oto-laryng. (Stockh.) 37, 307 (1949)

185 SOOY,F.A. The management of middle ear lesions simulating otosclerosis
Ann. Otol. (St.Louis) 69, 540 (1960)

186 SORIN,E. La chaine ossiculaire dans les malformations congénitales de l'oreille
Rev. Laryng. (Bordeaux) 80, 26 (1958)

187 SOURDILLE,M. Traitement chirurgical de l'otospongiose
Paris: Chantenoy 1935

188 STELZIG,G. Johannes Kessel, Vater der Stapes- und funktionellen Mittelohrchirurgie
Z. Laryng. Rhinol. 49, 552 (1970)

189 TERRAHE,K. Mißbildungen des Innen- und Mittelohrs als Folge der Thalidomidembryopathie
Fortschr. Röntgenstr. 102, 14 (1965)

190 TERRAHE,K. Das Gehörorgan bei der Dysostosis mandibulo-facialis
Z. Laryng. Rhinol. 47, 591 (1968)

191 TOLAN,J.F., WILSON,H.L. Anomalies of the middle ear
Arch. Otolaryng. 68, 384 (1958)

192 TOYNBEE Zit. bei MOOS u. STEINBRÜGGE: Pathologisch-anatomischer Befund in einem Fall von Mißbildung des rechten Ohres
Z. Ohrenheilk. 10, 15 (1880-81)

193 UNGERECHT,K. Zur Technik gehörverbessernder Operationen bei schweren Ohrmißbildungen
Arch. Ohr.-,Nas.-u. Kehlk.-Heilk. 167, 619 (1955)

194 URBANTSCHITSCH,V. Arch. Ohrenheilk. 11 (1876)

195 VALI,E. Versuch der Bildung eines künstlichen Gehörganges bei angeborenem Mangel des äusseren Gehörgangs und beiderseitige mangelhafte Entwicklung der Ohrmuschel
Arch. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 33, 28 (1892)

196 VALI,E. Neueres zur Frage der operativen Eröffnung der kongenitalen Atresien des Meatus auditorius externus
Int. Zbl. 7, 452 (1909)

197 VIRCHOW,R. Über Mißbildungen am Ohr und im Bereiche des ersten Kiemenbogens
Virchows Arch. path. Anat. 30, 221 (1864)

198 VOGEL,K. Bogengangsfensterung bei angeborener Gehörgangsatresie
HNO (Berl.) 1, 542 (1949)

199 VOGEL,K. Bogengansfensterung bei angeborener Gehörgangsatresie
HNO (Berl.) 2, 309 (1951)

200 VOGEL,K. Weitere Beobachtungen nach Fensterung einer kongenitalen Gehörgangsatresie
HNO (Berl.) 3, 121 (1952)

201 DE WIT,G. Atresia auris minima
Acta oto-laryng. (Stockh.) 49, 171 (1958)

202 DE GRAAF WOODMAN Congenital atresia of the auditory canal. Two-stage operation with fenestration
Arch. Otolaryng. 55, 172 (1952)

203 WULLSTEIN,H. Die modernen hörverbessernden Operationen
Wiss. Z. Univ. Halle math. nat. Kl. 5, 987 (1956)

204 WULLSTEIN,H. Operationen zur Verbesserung des Gehörs
Stuttgart: G.Thieme 1968

205 ZANGE,J. Entwicklung der Gehörchirurgie in den letzten 100 Jahren
Wiss. Z. Univ. Halle math. nat. Kl. 5, 985 (1956)

206 ZÖLLNER,F. Eingriffe bei Gehörgangs- und Mittelohrmißbildung
Z. Laryng. Rhinol. 30, 30 (1951)

207 ZÖLLNER,F. Eingriffe bei Gehörgangs- und Mittelohrmißbildung
Acta oto-laryng. 44, 519 (1954)

208 ZÖLLNER,F. Bisherige Erfahrungen mit der Stapesmobilisation nach Rosen
Z. Laryng. Rhinol. 38, 411 (1959)

209 ZÖLLNER,F. Der heutige Stand der hörverbessernden Operationen
Wien. med. Wschr. 113, 131 (1963)

210 ZÜHLKE,D. Surgical treatment of hearing defects in children with thalidomide damages
ISRD proceedings of the tenth world congress, Wiesbaden, pp.226
Stuttgart: G.Thieme 1966

211 ZÜHLKE,D. Der Steigbügelersatz bei Ohrfehlbildungen
Arch. klin. exp. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 194, 609 (1969)

212 ZÜHLKE,D. Fensterungsoperationen bei Ohrfehlbildungen
Arch. klin. exp. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 196, 278 (1970)

213 ZÜHLKE,D. Chirurgische Behandlung der Mißbildungen des Ohres (exklusiv Ohrmuschel)
Arch. klin. exp. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 202, 153 (1972)

Hiermit danke ich Herrn Prof. Dr. med. D. Zühlke für die freundliche Überlassung des Themas dieser Arbeit und für seine bereitwillige und fachliche Beratung bei ihrer Durchführung.

15. LEBENSLAUF

Am 22. September 1948 wurde ich, Heike Bast, als Tochter des Ingenieurs Walter Bast und seiner Ehefrau Lilli geb. Thun in Waltrop geboren.
Im Jahre 1955 wurde ich in Walsum eingeschult. Von 1959 an besuchte ich das Städtische Neusprachliche Gymnasium in Kamen, wo ich am 6. Juli 1967 die Reifeprüfung ablegte.
Zum Wintersemester 1967/68 nahm ich das Studium der Zahnmedizin an der Universität Münster auf. Nach zwei Semestern bestand ich die naturwissenschaftliche Vorprüfung, nach weiteren drei Semestern die zahnärztliche Vorprüfung. Die klinischen Semester absolvierte ich ebenfalls in Münster und legte am 5. Dezember 1972 dort die zahnärztliche Prüfung ab.
In der folgenden Zeit arbeitete ich an meiner Dissertation und übernahm Urlaubsvertretungen.
Seit dem 1. September 1973 bin ich als Zahnärztin in der prothetischen Abteilung der Zahnklinik der Freien Universität Berlin tätig.